Ergebnisse und postoperativer Verlauf nach Verschluß von 436 Ventrikelseptumdefekten

Hans-Jürgen Ohlendorf

München 1979

Aus der Herzchirurgischen Klinik der Universität München
Vorstand: Prof. Dr. W. Klinner

Ergebnisse und postoperativer Verlauf nach Verschluß von 436 Ventrikelseptumdefekten.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Hans-Jürgen Ohlendorf

aus

Vaterstetten

München 1979

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin der
Universität München

Berichterstatter: Priv. Doz. Dr. B. Reichart

Mitberichterstatter: Prof. Dr. W. Klinner

Dekan: Prof. Dr. Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 22.2.1979

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

Inhaltsverzeichnis

Einleitung

1) Geschichtlicher Rückblick - 1 -
2) Ätiologie und Pathogenese - 1 -
3) Häufigkeit, Geschlechtsverteilung und Lebenserwartung - 5 -
4) VSD-Klassifikation - 6 -

Krankengut - 6 -

Diagnosestellung und klinisches Bild - 7 -

Methode

1) Spezielle präoperative Diagnostik - 9 -
2) Operationstechnik - 11 -

Operationsindikation - 12 -

Ergebnisse

1) Alters- und Geschlechtsverteilung - 14 -
2) Häufigkeit der verschiedenen Defekttypen - 15 -
3) Stadien der pulmonalen Hypertonie - 15 -
4) Schweregrad der pulmonalen Hypertonie in Abhängigkeit von Defektgröße und -lokalisation - 16 -
5) Korrelation der pulmonalen Hypertonie mit dem Alter der Patienten - 19 -
6) Auswirkung von weiteren Herzanomalien auf den Grad der pulmonalen Hypertonie - 22 -
7) Letalität - 25 -
   a) Frühletalität abhängig vom Operationsalter - 28 -
   b) Frühletalität abhängig vom Ausmaß der pulmonalen Hypertonie - 29 -
8) Haupttodesursachen
   a) Frühverstorbene - 30 -
   b) Spätverstorbene - 33 -

9) Vergleich prä- und postoperativer Druckmessungen - 35 -
10) Komplikationen
a) Rezidive - 37 -
b) Komplikationsrate abhängig vom präoperativen Druckquotienten - 40 -
c) Rhythmusstörungen - 43 -
d) Postoperativer Rechtsschenkelblock - 44 -
11) VSD-Korrektur nach Bändelung der Pulmonalarterie - 46 -
12) Spontanverschluß nach Banding - 49 -
Subjektive Bewertung des eigenen Gesundheitszustandes durch unsere Patienten - 50 -
Diskussion - 56 -
Zusammenfassung - 67 -
Anhang - 69 -
Literaturverzeichnis - 72 -

Einleitung

1) Geschichtlicher Rücklick

Anhand von Sektionsbefunden erfolgte 1875 durch ROKITANSKY die erste Erwähnung eines Ventrikelseptumdefektes (VSD) in der Literatur. Die älteste Beschreibung des klinischen Bildes bei einem Patienten mit VSD geht auf ROGER im Jahr 1879 zurück.
Die Möglichkeit zur operativen Korrektur dieser kongenitalen Mißbildung war jedoch erst seit Einführung der extrakorporalen Zirkulation durch GIBBON im Jahre 1953 gegeben. Die erste erfolgreiche VSD-Operation schließlich wurde im März 1954 von LILLEHEI (69) ausgeführt.
Seither haben stetige Verbesserungen der Herz-Lungen-Maschinen und Fortschritte in der Operationstechnik die VSD-Korrektur zu einem Routineeingriff werden lassen.

2) Ätiologie und Pathogenese

Etwa in der dritten Embryonalwoche entstehen die zunächst noch paarigen, von kaudal nach kranial aufsteigenden Herzschläuche. Im Verlauf der weiteren Differenzierung kommt es durch wiederholte Krümmung und Drehung dieses Schlauches zur Ausbildung der Herzschleife, deren kaudaler Teil die Anlage des embryonalen Ventrikels birgt. Am Ende des ersten Monats hat sich die Kammermuskulatur verdickt und an Vorder- und Hinterwand lassen sich vorspringende Muskelwülste erkennen, die von der Herzspitze gegen das ostium atrioventriculare vorwachsen. Dabei bleibt eine Öffnung, das sog. foramen interventriculare bestehen, auf das von apikal her das Bulbusseptum aus dem truncus arteriosus vorwächst.
Aus der Verwachsungsstelle dieser beiden Formationen zusammen mit den Endocardpolstern resultiert die später bindegewebige pars membranacea septi ventriculi.

Verschmelzungsstörungen an diesem Punkt sind die häufigste Ursache für das Entstehen eines VSD.
In seltenen Fällen entsteht ein isolierter VSD durch die gestörte Drehung des Bulbusseptums; hierbei wachsen die Septen in verschiedenen Ebenen aufeinander zu und es resultiert ein VSD im Sinne einer fetalen Lücke (29, 79).
Beim Feten besteht in Form des Ductus arteriosus eine Verbindung zwischen großem und kleinem Kreislauf, auf Vorhofebene sorgt das offene Foramen ovale für eine Kommunikation beider Systeme. Zu diesem Zeitpunkt bleibt die zusätzliche Verbindung zwischen rechtem und linkem Herzen in Form des VSD wirkungslos (80).
Das Gefäßlumen der fetalen Pulmonalarterien ist durch die muskelreiche, in kontrahiertem Zustand befindliche Media stark eingeengt. Durch den solchermaßen deutlich erhöhten Widerstand im Lungengefäßsystem übersteigt der Pulmonalarteriendruck den Aortendruck um einige mm Hg, die intrauterine Durchblutung der Lunge bleibt auf ein Viertel des postpartalen Volumens beschränkt (19).
Etwa 75% des zum Herzen rückströmenden Blutes werden unter Umgehung der Lungenpassage auf den oben genannten Kommunikationswegen direkt in den großen Kreislauf gepumpt.
Bei gesunden Kindern ändert sich unmittelbar nach der Geburt die Blutzirkulation in folgender Weise: Wenige Minuten nach dem Einsetzen der vollen Ventilation sinkt der Widerstand in den Lungengefässen auf etwa 20% des Ausgangswertes ab. Als hauptsächlicher Mechanismus dieser Widerstandsverminderung wird die Streckung der in der kollabierten Lunge zusammengefalteten Alveolarkapillaren diskutiert (19). Infolge der nun verstärkten Lungendurchblutung steigt der Druck im linken Vorhof und führt somit zum anfangs funktionellen Verschluß des Foramen ovale - später findet häufig eine Verwachsung mit dem Vorhofseptum statt. Im Ductus arteriosus kommt es nach der Druckerniedrigung im kleinen Kreis-

lauf zur Umkehr der Flußrichtung. Die zunehmende Sauerstoffsättigung des durchströmenden Blutes bewirkt seinen zunächst funktionellen Verschluß durch Kontraktion. Der später erfolgende anatomische Verschluß wird durch die Nekrose der inneren Wandschichten eingeleitet.
Mit der vollkommenen Trennung von großem und kleinem Kreislauf nach der Geburt und dem allmählichen Rückgang der pränatal physiologischen Mediahypertrophie sinkt der Lungengefäßwiderstand innerhalb von zwei bis drei Monaten auf Normalwerte des Erwachsenen ab (15,20,31, 52,55,57,80,96). Die Stromvolumina in Lungen- und Systemkreislauf sind nun identisch, durch den geringen pulmonalen Strömungswiderstand liegen die Druckwerte im rechten Vorhof und Ventrikel deutlich unter denen des linken Herzens.
Bei Säuglingen mit einem VSD kommunizieren beide Systeme jedoch weiterhin, ein von Defektgröße und Druckunterschied abhängiger Links-Rechts Shunt mit dementsprechend vermehrter Lungendurchblutung ist die Folge. Die physiologische Involution der Media mit gleichzeitiger Abnahme des pulmonalen Gefäßwiderstandes ist bei den meisten jener Kinder in den ersten Monaten post partum zu beobachten. Häufig kommt diese Entwicklung jedoch aufgrund der vermehrten und durch die Widerstandserniedrigung weiter zunehmenden Lungendurchblutung noch vor Abschluß der kontinuierlichen Drucksenkung zum Stillstand.
Das pulmonale Gefäßbett verfügt über eine große Reservekapazität und beantwortet erst die dreifache Erhöhung des Pulmonalminutenvolumens mit einem Druckanstieg in der Lungenschlagader (19,96). In der Regel findet man jedoch schon bei verdoppeltem Stromvolumen einen meßbaren Anstieg der pulmonalen Druckwerte. Eine initiale Vasokonstriktion mit resultierender Widerstandserhöhung steht nach der These von BÜHLMEYER am Anfang: "Ein vasokonstriktiver Faktor spielt bei der Entstehung der pulmonalen Hypertension eine entscheidende Rolle; diese Vasokonstriktion kann gewissermaßen als Selbstschutz

angesehen werden um ein extremes Anwachsen des Links- zu Rechts Shunt zu verhindern. Dem pulmonalen Hochdruck andererseits kommt wiederum maßgebliche Bedeutung zu als ursächlicher Faktor der Lungengefäßveränderungen". Diese Veränderungen der Arterien imponieren histologisch im Sinne einer Mediahypertrophie und Intimafibrose (31,40, 52,74,94). Nach EDWARDS resultiert erstere aus dem erhöhten intravasalen Druck während letztere als Reaktion auf das vermehrte Zirkulationsvolumen zu werten ist. Dieser reaktive Umbau bewirkt eine weitere Widerstandserhöhung im kleinen Kreislauf, bleibt jedoch anfangs reversibel (58). Neben der gerade beschriebenen Widerstandshypertonie ist die gesteigerte Lungendurchblutung im Sinne einer volumenbedingten Hypertonie bei zusätzlich vermindertem Gefäßdurchmesser als zweite wichtige Ursache des pulmonalen Hochdruckes zu nennen. In den ersten Lebensmonaten - die Progredienz variiert von Patient zu Patient bedeutend - ist der Lungenhochdruck vornehmlich durch das hohe Flußvolumen bedingt (3); VSD-Korrekturen zu diesem Zeitpunkt weisen günstige Resultate auf.
Mit fortschreitender Zeit registriert man bei unbehandelten Patienten ein weiteres Ansteigen der pulmonalen Druckwerte, gleichzeitig gewinnt die widerstandsbedingte Komponente mehr und mehr an Gewicht; die Gefäßveränderungen sind nicht mehr vollkommen reversibel und die Prognose wird dementsprechend schlechter.
Bei Druckangleich zwischen beiden Systemen muß man mit bereits irreversiblen Gefäßveränderungen rechnen, der Lungenhochdruck ist nun fast ausschließlich widerstandsbedingt. Bei diesem nach EISENMENGER benannten Symptomenkomplex ist Shuntumkehr (Rechts-Links Shunt) die Folge. Das initial erhöhte pulmonale Minutenvolumen liegt nunmehr unter dem des Systemkreislaufes und der VSD fungiert als lebensnotwendiges Druckventil der rechten Kammer. In diesem Stadium ist ein Verschluß wegen postoperativ auftretender Rechtsherzdekompensation kontraindiziert (96).

Als seltene Variante wird von einigen Autoren (10,36,52, 57,74,96) die Möglichkeit diskutiert, daß in manchen Fällen der hohe pränatale Gefäßwiderstand auch nach der Geburt unverändert bestehen blieb und somit nicht über einen längeren Zeitraum durch den gesteigerten Lungendurchfluß erzeugt wurde.

3) Häufigkeit, Geschlechtsverteilung und Lebenserwartung

Der VSD stellt die häufigste angeborene Herzmißbildung dar (1,13,19,26,32,46,51,52,53,54,79,81,85,96). Als isolierter Kammerseptumdefekt macht er annähernd 25% der kongenitalen Herzvitien aus und kommt sogar in 50% aller Fehlbildungen des Herzens vor wenn man die Vielzahl der kombinierten Formen mit berücksichtigt (54). Der VSD tritt bei beiden Geschlechtern gleichermaßen häufig auf (15,20,29,47,66), im Durchschnitt wird bei einem von 700 bis 1000 Lebendgeborenen diese Diagnose gestellt.
Bei Kindern mit kleinem VSD und normalem pulmonalen Druckverhalten ist die allgemeine Lebenserwartung nur geringfügig eingeschränkt, BLOOMFIELD gibt die im Durchschnitt zu erwartende Lebensdauer dieser Patienten mit 63 bis 65 Jahren an. Ohne operative Korrektur bestehen für Patienten mit großen Defekten dagegen wesentlich ungünstigere Aussichten: Bedingt durch die Auswirkungen der pulmonalen Hypertonie sterben 40% dieses Kollektivs bis zum 20. Lebensjahr, den Angaben von CAMPBELL zufolge sind am Ende der 4. Dekade nur noch 20% der Patienten am Leben.

4) VSD - Klassifikation

Für die Eiteilung der VSD-Lagetypen haben wir das Schema von BECU übernommen, das von KIRKLIN (55) modifiziert wurde:

Typ I ist im höchsten Anteil des Septums zwischen crista supraventricularis und Pulmonalklappe lokalisiert.

Typ II findet sich direkt unter der crista supraventricularis im membranösen Septumanteil. Er kommt mit Abstand am häufigsten vor (13,26,50,57).

Typ III ist mehr posterior unter dem septalen Segel der Tricuspidalklappe in unmittelbarer Nachbarschaft des AV-Knotens gelegen.

Typ IV liegt im apikalen Teil der muskulösen Scheidewand.

Krankengut

An der Universitätsklinik München wurden von 1959 bis einschließlich 1976 481 Patienten mit VSD der operativen Korrektur zugeführt.
Vollständige und für unsere Untersuchungen erforderliche Angaben fanden wir in 436 Krankenblättern vor; die restlichen 45 Aufzeichnungen beinhalten teilweise unzureichende Angaben und können deshalb nur bedingt in die Statistik miteinbezogen werden.
Patienten mit palliativer Bändelung der Pulmonalarterie sind immer dann berücksichtigt wenn bereits der Zweiteingriff und damit die endgültige Korrektur vollzogen ist. In zwei Fällen wurde nach vorausgegangenem Banding ein Spontanverschluß des VSD diagnostiziert. Auf diese beiden Patienten wird später noch gesondert eingegangen.

Diagnosestellung und klinisches Bild

In der Regel kann die Diagnose eines VSD mit Hilfe von Anamnese, klinischem Bild und Auskultationsbefund bereits gestellt werden. Zusätzliche wertvolle Information erhält man von EKG und Thoraxaufnahme.
Bei der in 50% auftretenden Vergesellschaftung mit weiteren kongenitalen Vitien kann die Diagnose durch sich überlagernde Strömungsgeräusche jedoch erschwert werden. In solchen Fällen bringt häufig erst die Herzkatheteruntersuchung, der bei der Stellung der Operationsindikation bzw. der Frage der Operabilität eine bedeutende Rolle zufällt, Gewißheit über Art und Schweregrad des Herzfehlers.
Wegen der recht unterschiedlichen klinischen Symptomatik erscheint es sinnvoll, eine Unterteilung in drei diagnostisch gut unterscheidbare Gruppen vorzunehmen. Als entsprechendes Kriterium wird das sich aus den Messungen der Herzsondierung errechnende Verhältnis von Pulmonalminutenvolumen (Q_p) und Großkreislaufminutenvolumen (Q_s) herangezogen:

a) kleiner VSD ($Q_p:Q_s \leq 1{,}5:1$)
Die Entwicklung dieser Kinder verläuft vollkommen normal; häufig wird man erst durch das zufällig festgestellte Geräusch auf den Defekt aufmerksam. Auskultatorisch läßt sich ein lautes, hochfrequentes Systolikum über dem ganzen Herzen hören mit punctum maximum im 3. bis 4. Intercostalraum links. Keine pathologische Veränderung von EKG und Röntgenbefund. Die Druckmessungen im kleinen Kreislauf ergeben normale Werte.

b) mittelgroßer VSD ($Q_p:Q_s \leq 2:1$)
Im Säuglingsalter kann man häufig schon Dyspnoe und eine Verzögerung der körperlichen Entwicklung beobachten. Bei der Auskultation ist ein lautes Holosystolikum über allen Ostien und eine Spaltung des zweiten Herztones mit Betonung des Pulmonalklappenschlußtones zu hören.

Mitunter besteht zusätzlich noch ein diastolisches Strömungsgeräusch als Zeichen einer durch das hohe Flußvolumen bedingten relativen Mitralinsuffizienz. Bei der Palpation fühlt man präcordiales Schwirren, im EKG sind Zeichen der Links- oder auch Doppelhypertrophie zu erkennen. Leichte Cardiomegalie mit prominentem Pulmonalbogen und kleinem Aortenknopf sowie verstärkte Lungengefäßzeichnung sind die typischen Röntgenbefunde. Die erhöhten Druckwerte im rechten Herzen und der a. pulmonalis sprechen für das Vorliegen einer mäßigen bis mittelschweren pulmonalen Hypertonie.

c) großer VSD ($Q_p:Q_s > 2:1$)
In den ersten zwei bis drei Lebensmonaten ist meist eine normale Entwicklung dieser Kinder zu beobachten bevor sie durch Trinkunlust und Gedeihstörungen auffallen. Häufig bemerkt man bei ihnen eine periorale Cyanose beim Schreien sowie die Neigung zu rezidivierenden Bronchitiden und Pneumonien. Aufgrund der großen Shuntöffnung ist das Systolikum leise, der Pulmonalton dagegen klingt deutlich akzentuiert. Elektrokardiographisch sieht man Bilder der biventrikulären oder vorwiegend rechtsseitigen Hypertrophie. Im Röntgenbild fällt die Diskrepanz von zentraler Lungenstauung und gefäßarmer Peripherie sowie die deutliche Cardiomegalie ins Auge. Stark erhöhte Druckwerte im kleinen Kreislauf weisen auf das Vorliegen schwerer pulmonaler Hypertonie hin. Die akut auftretende Herzinsuffizienz als Folge des rasch fortschreitenden Lungenhochdruckes oder interkurrenter Infekte stellt für die Kinder schon im Säuglingsalter eine lebensbedrohliche Gefährdung dar.

Methode

1) Spezielle präoperative Diagnostik

Als routinemäßiger Bestandteil der präoperativen Diagnostik wird zur Bestimmung der wichtigsten hämodynamischen Größen die Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Mit Hilfe von Druckmessungen in der Aorta und dem Hauptstamm der a. pulmonalis läßt sich der Schweregrad des Lungenhochdruckes feststellen, der als Quotient von Pulmonal- zu Systemdruck ($p \frac{pulm.}{syst.}$) angegeben wird. Anhand dieses Quotienten haben wir die Einteilung in drei Stufen der pulmonalen Hypertonie vorgenommen. Patienten mit normalen Druckverhältnissen (= Gruppe 0) bilden die Kontrollgruppe:

Gruppe 0 : $p \frac{pulm.}{syst.}$ kleiner 0,35 (Kontrollgruppe)

Gruppe 1 : $p \frac{pulm.}{syst.}$ 0,36 bis 0,55 (milde pulmonale Hypertonie)

Gruppe 2 : $p \frac{pulm.}{syst.}$ 0,56 bis 0,75 (mittlere " ")

Gruppe 3 : $p \frac{pulm.}{syst.}$ größer 0,75 (schwere " ")

Die Berechnung des Minutenvolumens (MV) im großen und kleinen Kreislauf erfolgt nach der Standardmethode des direkten Fick'schen Prinzips:

$$MV_{syst.}\ (ml/min) = \frac{O_2\text{-Aufnahme (ml/min)}}{O_2\ Vol.\%\ AF - O_2\ Vol.\%\ VC}$$

$$MV_{pulm.}\ (ml/min) = \frac{O_2\text{-Aufnahme (ml/min)}}{O_2\ Vol.\%\ VP - O_2\ Vol.\%\ AP}$$

$MV_{syst.}$ = Großkreislaufminutenvolumen
$MV_{pulm.}$ = Kleinkreislaufminutenvolumen
AF = Arteria femoralis
VC = Vena cava
VP = Vena pulmonalis
AP = Arteria pulmonalis

Die Größe des Links-Rechts Shunt (LRS) ergibt sich aus der Differenz der beiden Minutenvolumina:

$$LRS\ (ml/min) = MV_{pulm.} - MV_{syst.}$$

Setzt man Druck- und Volumenwerte miteinander in Beziehung so kann man den Lungengefäßwiderstand nach folgender Formel berechnen:

$$R_{pulm.} = \frac{AP_m - LA_m}{MV_{pulm.}/60} \cdot 1332\ (dyn\ sec\ cm^{-5})$$

Analog errechnet sich der periphere Widerstand:

$$R_{syst.} = \frac{AO_m - RA_m}{MV_{syst.}/60} \cdot 1332\ (dyn\ sec\ cm^{-5})$$

$R_{pulm.}$ = Widerstand im kleinen Kreislauf
$R_{syst.}$ = Widerstand im großen Kreislauf
AP_m = Mitteldruck in der a. pulmonalis
LA_m = Mitteldruck im linken Vorhof
AO_m = Mitteldruck in der Aorta
RA_m = Mitteldruck im rechten Vorhof

Der jeweilige Mitteldruck ergibt sich aus nachstehender Gleichung:

$$P_m = P_{diast.} + (P_{syst.} - P_{diast.}) \cdot 0{,}43$$

Ähnlich den Druckquotienten setzt man auch die erhaltenen Widerstandsgrößen miteinander in Beziehung und ermöglicht somit die Einteilung in abgestufte Schweregrade der Widerstandserhöhung:

$$\frac{R_{pulm.}}{R_{syst.}} = \frac{AP_m - LA_m \cdot MV_{syst.}}{AO_m - RA_m \cdot MV_{pulm.}}$$

$R \frac{pulm.}{syst.}$ kleiner 0,20 : Kontrollgruppe

$R \frac{pulm.}{syst.}$ 0,21 Bis 0,45 : leichte Widerstandserhöhung

$R \frac{pulm.}{syst.}$ 0,46 bis 0,75 : mäßige "

$R \frac{pulm.}{syst.}$ größer 0,75 : starke "

Bei Fällen mit schwerer pulmonaler Hypertonie hat die Herzkatheteruntersuchung hohen diagnostischen Stellenwert, gilt es doch zu entscheiden, ob diese Patienten überhaupt noch operabel sind. Läßt sich nämlich bei reiner Sauerstoffatmung oder durch Gabe von Vasodilatoren (z.B. Acetylcholin) der Druck in der a. pulmonalis senken, so kann man daraus schließen, daß die Widerstandserhöhung teilweise funktionell bedingt und eine Korrektur sinnvoll ist. Das Ausbleiben des Druckabfalls dagegen spricht für eine bereits fixierte pulmonale Hypertonie und verbietet den operativen Defektverschluß.

2) Operationstechnik

Nach Einleiten der Intubationsnarkose erfolgt die Thoraxeröffnung durch mediane Sternotomie. Für den Anschluß an die Herz-Lungen Maschine werden die beiden Hohlvenen sowie Aorta oder a. femoralis kanüliert. Sodann erfolgt der Übergang auf totalen bypass nach initial elektrisch induziertem Kammerflimmern und gleichzeitiger Anwendung mittlerer Hypothermie. Der Zugang zum VSD wird durch Eröffnung des rechten Atriums bzw. rechten Ventrikels geschaffen. In der Mehrzahl der Fälle lassen sich die Septumdefekte über den Zugang durch die Tricuspidalklappe verschließen. Bei anwachsendem Defektdurchmesser wird dagegen der transventriculären Eröffnung der Vorzug gegeben. Abhängig von seiner Größe und Lage wird der

Defekt entweder direkt durch mehrere Einzelnähte oder durch Einnähen einer Teflonprothese verschlossen. Durch die Nähte im septum interventriculare ist der kaudale Anteil des His'schen Bündels einem Verletzungsrisiko ausgesetzt, als postoperative Komplikation resultiert dann - in etwa 1% der Fälle - ein kompletter AV-Block. Im Anschluß an den Defktverschluß wird defibrilliert und nach einer Entlüftungspunktion an der linken Herzspitze die Reperfusion eingeleitet.
Postoperativ wurden die Patienten solange auf der Intensivpflegestation überwacht bis sich der Kreislauf wieder stabilisierte und ein komplikationsloser Verlauf gewährleistet schien. Nach der Entlassung aus stationärer Behandlung wurden die Patienten in anfangs halbjährlichen Abständen zur cardiologischen Nachuntersuchung einbestellt.

Operationsindikation

Sehr kleine Defekte ohne Anzeichen von pulmonaler Hypertonie bedürfen keiner operativen Therapie (20,21,46); hier sind lediglich zur Überwachung des Lungendruckes regelmäßige klinische Verlaufskontrollen angebracht, viele Autoren (25,46,54,66,74,77,81) berichten über hierbei festgestellte Spontanverschlüsse in 10% bis 25% der Fälle. Patienten mit nicht behandlungsbedürftigem VSD haben eine ähnlich gute Prognose wie gesunde Menschen, allerdings ist bei ihnen das Risiko einer bakteriellen Endocarditis erhöht (13,15,20,21,57,84) und liegt den meisten Autorenangaben zufolge bei etwa 5%.

Da auch größere Defekte in früher Kindheit die Tendenz zeigen, sich zu verkleinern bzw. spontan zu schließen (66) und operative Eingriffe im Säuglingsalter lange Zeit mit hoher Letalität verbunden waren (21) tendierte man dazu, den Defektverschluß im Alter zwischen 4 und 6 Jahren vorzunehmen. In den letzten Jahren wurde erstmals auch

über günstige Operationsergebnisse bei Säuglingen und Kleinkindern unter 4 Jahren berichtet (1,6,14,50,71).

Wie eingangs geschildert ist die Lebenserwartung bei langem Bestehen der pulmonalen Hypertonie deutlich eingeschränkt, Patienten der Gruppe 2 und 3 müssen deshalb ausnahmslos der operativen Korrektur zugeführt werden. Der Zeitpunkt des Eingriffes hängt von mehreren Parametern ab: Versucht man einerseits durch intensive medikamentöse Therapie (Digitalis, Sympathomimetika, Diuretika, Antibiotika) ein günstiges Operationsalter (ab 5 bis 6 Jahren) zu erreichen so muß man andererseits die Korrektur früh genug durchführen um das Auftreten von irreversiblen Veränderungen der Lungengefäße zu verhindern. In manchen Fällen zwingen die mit der enormen pulmonlen Überdurchblutung einhergehenden rezidivierenden respiratorischen Infekte oder auch die Gefahr einer akuten Herzdekompensation zur Operation im frühen Kindesalter. Hier bewährt sich als palliativer Eingriff die Bändelung der a. pulmonalis um das Lungenzirkulationsvolumen auf annähernd physiologische Werte zu senken. Die endgültige Korrektur zusammen mit dem Debanding erfolgt nach einem durchschnittlichen Intervall von 3 bis 5 Jahren.

1) Alters- und Geschlechtsverteilung

Unser jüngster Patient war zum Zeitpunkt des Eingriffes 3 Monate, der älteste 52 Jahre alt. Bei einem gemittelten Operationsalter von 8 1/2 Jahren kamen vorwiegend Kinder zwischen dem 4. und 8. Lebensjahr zur Operation, sie machten 53,2% (n=256) des gesamten Krankengutes aus. In nur drei Fällen wurden Kleinkinder unter einem Jahr operiert. Erwachsene - darunter verstehen wir die Patienten über 20 Jahre - wurden in 52 Fällen (=10,8%) der operativen Korrektur zugeführt. (Weitere detaillierte Angaben finden sich in Tabelle 1 im Anhang).
Die Geschlechtsverteilung dokumentiert sich mit 239 männlichen unter insgesamt 481 Operierten als vollkommen ausgewogen.

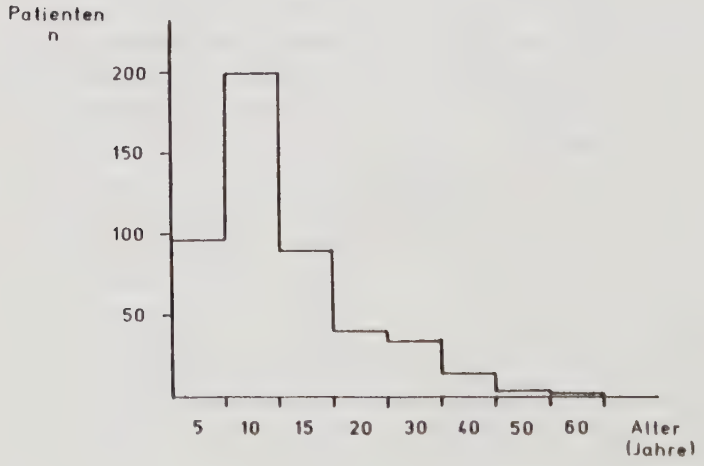


Abb. 1: Altersverteilung des Patientengutes (n=481) an der Universitätsklinik München

2) Häufigkeit der verschiedenen Defekttypen

Die Verteilung der VSD-Lagetypen bei unseren Patienten läßt sich aus Tab. 1 ersehen. In Kongruenz mit den eingangs erwähnten Autorenangaben stellte der direkt unter der crista supraventricularis gelegene Defekt (Typ II) auch bei unserem Krankengut den größten Anteil.

Defekttyp	Anzahl	%
I	25	5,7
II	325	74,6
III	60	13,8
IV	15	3,4
multipel	11	2,5
Gesamt	436	100

Tab. 1: Häufigkeit der verschiedenen Defekttypen bei 436 Patienten

3) Stadien der pulmonalen Hypertonie

Im folgenden sprechen wir immer dann von pulmonaler Hypertonie wenn der Quotient $p \frac{pulm.}{syst.}$ 0,36 oder größer ist. Die zahlenmäßige Zugehörigkeit unserer Patienten zu den jeweiligen Gruppen spiegelt Tab. 2 wider.
In 256 Fällen wurde ein präoperativ bestehender Lungenhochdruck diagnostiziert. Dieses Patientenkollektiv soll hauptsächlicher Gegenstand der weiteren Untersuchungen sein.

$p \frac{pulm.}{syst.}$	Anzahl	%
Gruppe 0	180	41,3
Gruppe 1	102	23,4
Gruppe 2	86	19,7
Gruppe 3	68	15,6
Gesamt	436	100

Tab. 2: Einteilung von 436 Patienten nach ihren präoperativen Druckquotienten

4) Schweregrad der pulmonalen Hypertonie in Abhängigkeit von Defektgröße und -lokalisation

a) Defektgröße

Wie Abb. 2 zeigt besteht zwischen der Größe des Defektes und dem Ausmaß des Lungenhochdruckes eine direkte Abhängigkeit. Scheidewanddefekte bis zu 8 mm Größe ließen in über $^3/_4$ der Fälle noch normale pulmonale Druckverhältnisse zu, schwerer pulmonaler Hochdruck trat überhaupt nicht und mittlerer nur in einem einzigen Fall auf. Wächst die Defektgröße bis auf 15 mm bzw. 24 mm an, so steigt parallel die Anzahl der Patienten mit pulmonaler Hypertonie auf 60% bzw. 77% mit gleichzeitig sich verlagerndem Schwerpunkt von Gruppe 1 nach Gruppe 2 (Abb. 2). Shuntöffnungen mit einem Durchmesser über 24 mm bedingen in 46% schweren Lungenhochdruck, nur in 27% bzw. 16% der Fälle konnte eine Zuordnung in die Gruppen 2 bzw. 1 erfolgen.
Überraschend günstige Druckwerte finden wir beim multiplen VSD: Bei 36% der Patienten lag keine Druckerhöhung vor und ein hoher Prozentsatz gehörte den Gruppen 1 (18,2%) und 2 (27,2%) an. Die Erklärung hierfür

liegt wohl in der Tatsache begründet, daß die 25 Einzeldefekte der 11 Patienten in 18 Fällen kleiner als 7 mm und nie größer als 20 mm waren.

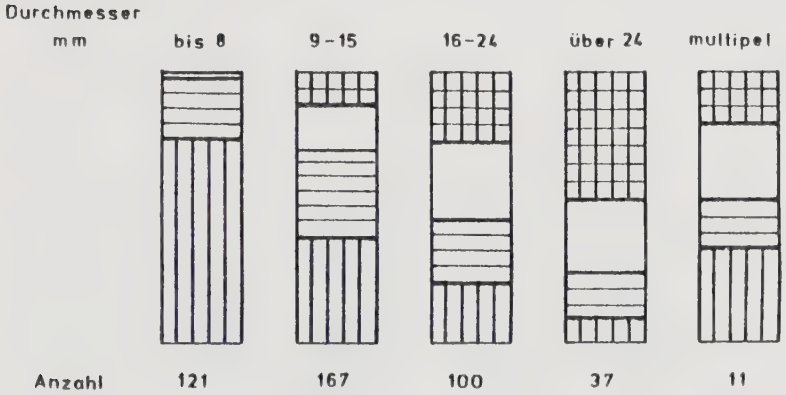
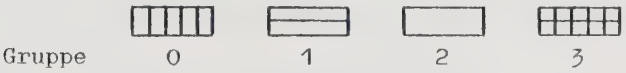


Abb. 2: Intraoperativ gemessene Defektgrößen (Durchmesserangaben in mm) bei 436 Patienten. Graphische Darstellung der Korrelation zwischen Defektgröße und dem Ausmaß der pulmonalen Hypertonie.



Bei 115 Patienten mit pulmonaler Hypertonie haben wir zusätzlich Defektgröße mit dem Widerstandsquotienten $R \frac{pulm.}{syst.}$ in Beziehung gesetzt. Die Gruppe mit den kleinsten Shuntöffnungen wies in 88% im Normbereich liegende und nur in 12% (n=2) leicht erhöhte Widerstände auf. Bei Patienten mit einem Defektdurchmesser zwischen 9 mm und 15 mm hielten sich normale (45%) und leicht erhöhte Werte (45%) die Waage, hier vermerkten wir den einzigen Fall starker Widerstandserhöhung. Bei Defektgrößen bis zu 24 mm stellte das Kollektiv mit leicht erhöhtem

Widerstandsquotienten den Hauptanteil (47%), noch grössere Wanddefekte bewirkten in 20% einen mäßigen Widerstandsanstieg bei sonst ausgeglichener Verteilung auf die Gruppen mit normalen bzw. leicht erhöhten Werten. Wiederum günstige Resultate fanden wir beim multiplen VSD vor, in $^{2}/_{3}$ der Fälle war noch keine Widerstandserhöhung eingetreten.

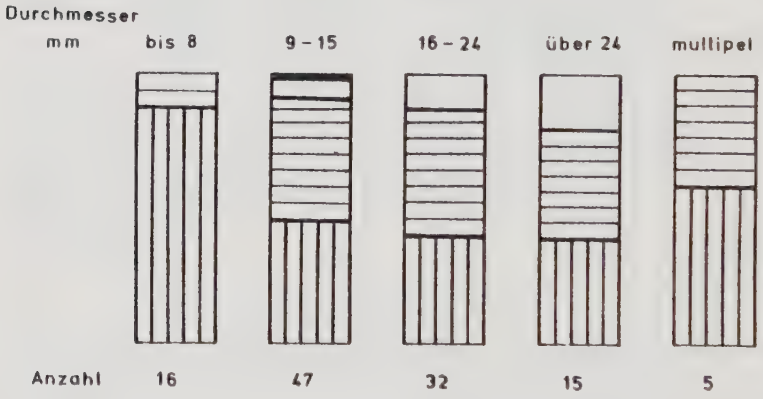


Abb. 3: Korrelation zwischen Defektgröße und Widerstandsquotienten bei 115 Patienten mit pulmonaler Hypertonie.

b) Defektlokalisation

Bei der Gegenüberstellung von Defekttyp und dem Grad der pulmonalen Hypertonie ließ sich keine derart klare Abhängigkeit zeigen (siehe Tab. 3). Bemerkenswert scheint hier vor allem die günstige Verteilung (Gruppe 1: 43,1% , Gruppe 2: 30,9%) bei dem am häufigsten

vorkommenden Defekttyp II wogegen der hochgelegene Typ I sehr häufig mit erhöhten Druckverhältnissen korreliert. Defekte vom Typ III bewirken relativ selten (19,3%) schweren, dafür in jedem zweiten Fall mittleren Lungenhochdruck.

Defekt-typ	Anzahl	Gruppe 1 (%)	Gruppe 2 (%)	Gruppe 3 (%)
I	17	4 (23,5)	7 (41,2)	6 (35,3)
II	188	81 (43,1)	58 (30,9)	49 (26,0)
III	31	10 (32,3)	15 (48,4)	6 (19,3)
IV	13	5 (38,5)	3 (23,0)	5 (38,5)
mult.	7	2 (28,6)	3 (42,8)	2 (28,6)
Gesamt	256	102 (39,8)	86 (33,6)	68 (26,6)

Tab. 3: Pulmonale Hypertonie in Abhängigkeit vom Defekttyp bei 256 Patienten.

5) Korrelation der pulmonalen Hypertonie mit dem Alter der Patienten

Vergleicht man die im Verlauf der präoperativen Diagnostik gewonnenen Druckquotienten mit den verschiedenen in Tab. 4a wiedergegebenen Altersgruppen so fällt auf, daß alle Kinder bis zu 2 Jahren zum Zeitpunkt der ersten Untersuchung bereits mittleren oder schweren Lungenhochdruck aufwiesen. Generell scheint es sinnvoll, als weiteren, das Fortschreiten der pulmonalen Hypertonie beeinflußenden Faktor auch den Defektdurchmesser zu berücksichtigen, der in dieser Gruppe zu 68% über 15 mm und in keinem einzigen Fall unter 8 mm lag.

p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	Alter der Patienten				
	bis 2 J. n (%)	3 - 5 J. n (%)	6 - 10 J. n (%)	11 - 20 J. n (%)	über 20 J. n (%)
Gruppe 1	-	27 (44)	42 (46)	15 (47)	14 (58)
Gruppe 2	27 (66)	19 (31)	22 (24)	9 (28)	9 (38)
Gruppe 3	14 (34)	15 (25)	27 (30)	8 (25)	1 (4)
Gesamt	41	61	91	32	24
Defekt-größe (mm)					
bis 8	-	7 (11)	18 (20)	2 (6)	-
9 - 15	13 (32)	29 (48)	36 (40)	8 (25)	11 (46)
16 - 24	25 (61)	21 (34)	26 (28)	13 (41)	6 (25)
über 24	3 (7)	4 (7)	11 (12)	9 (28)	7 (29)

Tab. 4a: Pulmonale Druckquotienten in Abhängigkeit vom Alter bei 249 Patienten mit pulmonaler Hypertonie (7 multiple VSD wurden nicht berücksichtigt). Zusätzlich wird die Verteilung der Defektgrößen in den Altersklassen aufgeführt.

Bei Patienten zwischen 3 und 20 Jahren - aufgegliedert in 3 Altersklassen - errechneten wir nahezu identische Verteilungen auf die verschiedenen Stadien der pulmonalen Hypertonie: Milder Lungenhochdruck trat in 44% bis 47% auf, mittlerer in 24% bis 31% und schwerer in 25% bis 30% der Fälle. Ein ähnliches Bild ergab sich bei der prozentualen Aufteilung der Defektgrößen - mit leichter Abweichung zu größeren Shuntöffnungen bei den 10- bis 20-Jährigen. Trotz der Häufung weitlumiger Defekte errechnete

sich für Patienten im Alter zwischen 20 und 50 Jahren eine sehr günstige Verteilung: In 58% trat milde und nur ein einziges Mal (4%) starke pulmonale Hypertonie auf. Kinder bis zur Vollendung des zweiten Lebensjahres waren besonders häufig durch hohe pulmonale Druckwerte bedroht. Bei unseren Patienten zwischen 3 und 20 Jahren registrierten wir allgemein niedrigere Meßwerte, die im Mittel nur geringfügig voneinander abwichen.
Von 110 Operierten mit pulmonaler Hypertonie stehen uns auch die Widerstandsquotienten zur Verfügung (siehe Tab. 4b).

R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	Alter der Patienten				
	bis 2 J. n (%)	3 - 5 J. n (%)	6 - 10 J. n (%)	11 - 20 J. n (%)	über 20 J. n (%)
bis 0,20	7 (33)	22 (56)	10 (43)	6 (66)	10 (56)
0,21-0,45	10 (48)	12 (31)	10 (43)	3 (33)	8 (44)
0,46-0,75	4 (19)	5 (13)	2 (9)	-	-
über 0,75	-	-	1 (4)	-	-
Gesamt	21	39	23	9	18
Defekt-größe (mm)					
bis 8	-	7 (18)	3 (13)	1 (11)	-
9 - 15	7 (33)	21 (54)	8 (35)	2 (22)	9 (50)
16 - 24	11 (53)	9 (23)	10 (43)	2 (22)	5 (28)
über 24	3 (14)	2 (5)	2 (9)	4 (45)	4 (22)

Tab. 4b: Widerstandsquotienten in Abhängigkeit vom Alter bei 110 Patienten mit pulmonaler Hypertonie (5 multiple VSD wurden nicht berücksichtigt). Die Verteilung der Defektgrößen ist wieder aufgeführt.

Bei insgesamt 55 Patienten (50%) war noch keine Widerstandserhöhung eingetreten und der Lungenhochdruck somit ausschließlich volumenbedingt.
Öfter (67%) als alle anderen Gruppen wiesen Kinder bis zu 2 Jahren erhöhte Lungenwiderstände auf, dies korreliert mit dem häufigen Auftreten großer Defektdurchmesser. Betrachtet man das Lumen einer Shuntöffnung proportional zur Fläche des septum interventriculare so wird verständlich, daß ein beliebiger Defekt beim Säugling größere hämodynamische Wirkung entfaltet als beim Erwachsenen.
Als Reaktion auf die starke Überflutung der Lungenstrombahn war somit bei diesem Kollektiv der Widerstand in 48% leicht und in 19% bereits mäßig erhöht.
Die günstigen Quotienten R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ bei Patienten über 11 Jahren zeigen, daß der bestehende Lungenhochdruck als weitgehend flußbedingt anzusehen ist. Bei Kindern zwischen 3 und 10 Jahren war demgegenüber die pulmonale Hypertonie zu größeren Teilen widerstandsbedingt wie aus dem Vergleich der Tab. 4a mit 4b ersichtlich wird.

6) Auswirkung von weiteren Herzanomalien auf den Grad der pulmonalen Hypertonie

Der Häufigkeit nach rangierte die infundibuläre Pulmonalstenose (54x) vor dem offenen Foramen ovale (48x), dem Vorhofseptumdefekt (29x) und dem Ductus arteriosus apertus (24x) an erster Stelle (siehe Tab. 5).
Bei den Patienten ohne Lungenhochdruck verzeichneten wir öfter begleitende Anomalien (56,1%) als bei dem Kollektiv mit pulmonaler Hypertonie (47,3%). Hierbei muß berücksichtigt werden, daß nahezu die Hälfte aller zusätzlichen Vitien in Gruppe O dem Entstehen von pulmonaler Hypertonie entgegenwirken.
Die hohe Anzahl von Vorhofseptumdefekten (15) bzw. Foramina ovalia (26) in Gruppe O läßt den Schluß zu, daß diese beiden den Links-Rechts Shunt begünstigenden

Zusätzliches Vitium	ohne pulm. Hypertonie		mit pulm. Hypertonie		Summe
	n	%	n	%	
valvuläre Pulmonalstenose	7	3,9	2	0,8	9
infundibuläre Pulmonalstenose	33	18,3	21	8,2	54
Vorhofseptumdefekt	15	8,3	14	5,4	29
off. Foramen ovale	26	14,4	22	8,6	48
Ductus Botalli	3	1,7	21	8,2	24
persistierende li. v. cava superior	3	1,7	15	5,8	18
Lungenvenen-fehlmündung	-		1	0,4	1
reitende Aorta	-		3	1,2	3
Aorteninsuffizienz	10	5,5	4	1,6	14
Aortenstenose	1	0,6	-		1
Aortenisthmusstenose	-		2	0,8	2
Mitralinsuffizienz	-		3	1,2	3
Mitralstenose	-		1	0,4	1
Tricuspidalinsuff.	-		8	3,1	8
Tricuspidalstenose	1	0,6	-		1
sinus Valsalvae Aneurysma	2	1,1	3	1,2	5
cor triatriatum	-		1	0,4	1
Gesamt	101	56,1	121	47,3	222

Tab. 5: Zusätzliche Fehlbildungen bei 180 Patienten ohne bzw. 256 Patienten mit pulmonaler Hypertonie. Auch die relative Häufigkeit der einzelnen Vitien ist angegeben.

Defekte bei bestehendem VSD nur unbedeutend oder gar nicht zur Verschlechterung der pulmonalen Druckverhältnisse beitragen.
Andere Vitien dagegen sind hämodynamisch wirksam im Sinne einer verstärkten Lungendurchblutung. Dieser ungünstige Einfluß macht sich hauptsächlich bei noch bestehendem Ductus arteriosus apertus bemerkbar, 79% dieser Patienten hatten mittleren oder schweren Lungenhochdruck. In Gruppe 0 und 1 konnten nur in 1,7% bzw. 2% der Fälle zusätzliche Mißbildungen gefunden werden, die den Druck in der a. pulmonalis begünstigen während der Anteil in den Gruppen 2 und 3 auf 10,7% bzw. 19,1% stieg.
Demgegenüber treten Vitien, die dem Zustandekommen der pulmonalen Hypertonie entgegenwirken - es sind dies hauptsächlich Pulmonalstenosen infudibulärer und valvulärer Art - überwiegend in der Gruppe 0 auf. 19 Patienten mit leichter und 2 Patienten mit mittlerer pulmonaler Hypertension zeigten im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels eine infundibuläre Stenose, die sich bei der präoperativen Herzkatheteruntersuchung durch einen Druckgradienten mit Werten zwischen 15 und 40 mm Hg bemerkbar gemacht hatte.
In einigen Fällen war der VSD mit zwei oder drei zusätzlichen Vitien vergesellschaftet; gleichsinnig wirkende Kombinationen fanden sich fast ausschließlich bei Patienten der Gruppe 0 bzw. 3.
Die Auswirkungen auf den Lungenhochdruck bei entgegengesetzt wirkenden Vitien war je nach deren hämodynamischen Wirkungen sehr verschieden. Bei zwei Patienten, die trotz einer valvulären Pulmonalstenose in Gruppe 3 eingestuft werden mußten, waren die hohen Druckwerte auf einen gleichzeitig noch bestehenden Ductus Botalli zurückzuführen.

7) Letalität

Von den 436 zwischen 1959 und 1976 an einem VSD operierten Patienten verstarben intra- oder postoperativ (Spättodesfälle mitgerechnet) 54, dies entspricht einer Gesamtletalität von 12,38%. Von den 180 Eingriffen bei Defekten ohne Lungenhochdruck endeten 8 tödlich, die Letalität beträgt bei isolierten Defekten (n=97) 1,03%, bei kombinierten Vitien (n=83) 8,4%. Betrachtet man demgegenüber das Krankengut mit pulmonaler Hypertonie (n=256) so läßt sich bei 28 Verstorbenen mit (n=100) bzw. 18 Verstorbenen ohne (n=156) zusätzliche Fehlbildungen eine Rate von 28% bzw. 11,5% errechnen.
Bis zum 30. postoperativen Tag verstarben 41 der Patienten, somit liegt die Frühsterblichkeit für kombinierte Vitien (n=185, 29 Todesfälle) bei 15,7%, für isolierte VSD (n=251, 12 Todesfälle) beträgt sie 4,8%.

Zeitraum	VSD isoliert			VSD kombiniert		
	Anzahl	gest.	%	Anzahl	gest.	%
1959-64	82	4	4,9	66	14	21,2
1965-70	97	5	5,1	74	10	13,5
1971-76	72	3	4,2	45	5	11,1
Gesamt	251	12	4,8	185	29	15,7

Tab. 6: Frühletalität nach Operation von isolierten bzw. mit weiteren Herzanomalien kombinierten Defekten in 3 Zeiträumen zu je 6 Jahren.

Im Zeitraum dieser 18 Jahre wurde die chirurgische Operationstechnik weitgehend verbessert und die mit der EKZ verbundene Komplikationsrate konnte deutlich gesenkt werden. Daher scheint die Überlegung angebracht, die

Sterblichkeit in vergleichbaren Zeiträumen seit Beginn von VSD-Operationen in München zu untersuchen. Verglichen wird die Frühletalität in drei Abschnitten von je 6 Jahren Dauer; des weiteren soll unterschieden werden, ob der VSD isoliert oder im Gefolge von weiteren Anomalien auftrat.
Die günstigsten Ergebnisse erzielten wir bei isolierten Kammerseptumdefekten: Während der beiden ersten Intervalle waren die Resultate nahezu identisch (Tab. 6), während der letzten 6 Jahre konnte eine nochmalige Senkung der Letalität auf 4,2% erreicht werden. Nachteilige Auswirkungen auf den Operationserfolg zeitigte das Auftreten zusätzlicher kongenitaler Vitien: Während der ersten 6 Jahre verzeichneten wir eine Sterblichkeit von 21,2%, die im Verlauf des Untersuchungszeitraumes fast auf die Hälfte (11,1%) gesenkt werden konnte.

Zeitraum	VSD isoliert			VSD kombiniert		
	Anzahl	gest.	%	Anzahl	gest.	%
1959-64	53	4	7,5	33	11	33,3
1965-70	60	5	8,3	42	8	19,1
1971-76	43	3	7,0	25	5	20,0
Gesamt	156	12	7,7	100	24	24,0

Tab. 7: Frühletalität bei 256 Patienten mit pulmonaler Hypertonie in 3 Intervallen zu je 6 Jahren.

Bei gesonderter Betrachtung der 256 Patienten mit Lungenhochdruck kommt man zu vergleichbaren Resultaten: Mit isolierten Defekten war eine niedrige Letalitätsrate verbunden, die bei geringer Schwankungsbreite während der 18 Jahre nahezu konstant blieb. Bei kombinierten Vitien dagegen konnte man im 2. und 3. Intervall eine starke

Verbesserung der Operationserfolge gegenüber den ersten 6 Jahren verzeichnen.
Über die Gesamtletalität und Anzahl der VSD-Operationen in jedem einzelnen Jahr gibt Abb. 4 Auskunft.

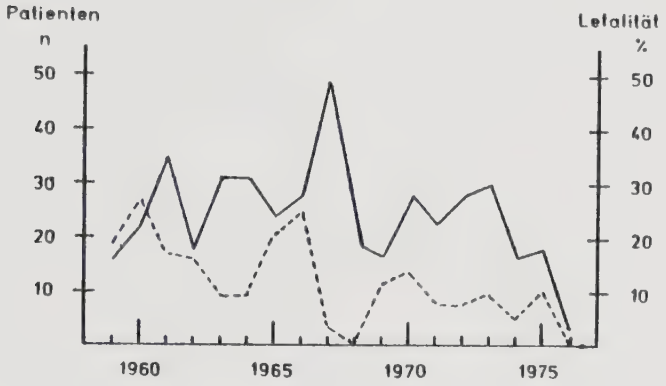


Abb. 4: Jährliche Anzahl (——) und Letalität (----) der 436 von 1959 bis 1976 durchgeführten VSD-Operationen (Spättodesfälle inbegriffen)

Verschiedene Faktoren haben entscheidenden Einfluß auf die Sterblichkeitsquote. Die Auswirkungen zweier wichtiger Parameter auf die Frühletalität sollen anhand der 251 Patienten mit isoliertem VSD aufgezeigt werden:
a) Operationsalter
b) Ausmaß der pulmonalen Hypertonie

zu a)

Mehrere Autoren (20,21,46,92) berichten über gute Ergebnisse bei einem Operationsalter zwischen 5 und 6 Jahren. Wir erzielten sehr befriedigende Resultate bei Patienten, die zum Zeitpunkt des Eingriffes zwischen 6 und 25 Jahren alt waren. Hier mußten wir in den meisten Altersgruppen keinen Todesfall hinnehmen (siehe Tab. 8), lediglich die 7-Jährigen bzw. 9-Jährigen waren mit einer Letalität von 5% respektive 6,7% belastet.

Altersgruppe	n	Letalität (%)	Altersgruppe	n	Letalität (%)
0-3 J.	10	30,0	9 J.	15	6,7
4 J.	19	10,5	10-15 J.	48	0
5 J.	32	15,6	16-20 J.	18	0
6 J.	45	0	21-25 J.	12	0
7 J.	20	5,0	26-45 J.	11	0
8 J.	21	0			

Tab. 8: Frühletalität in Abhängigkeit vom Operationsalter bei 251 Patienten mit isoliertem VSD.

Insgesamt verstarben bei 179 Operationen der 6- bis 25-Jährigen 2 Patienten, das entspricht einer Rate von 1,1%. Auch in der Gruppe der 26- bis 45-Jährigen - das Ergebnis darf wegen der geringen Anzahl von 11 Patienten nicht als repräsentativ gewertet werden - mußten wir keinen Todesfall verzeichnen.
Von den 32 Eingriffen, die im Alter von 5 Jahren durchgeführt wurden überlebten 5 Patienten die Operation nicht (Letalität 15,6%), bei den 4-Jährigen (n=19) errechneten wir eine Sterblichkeit von 10,5% (2 Verstorbene).

Unter 10 Kindern bis zum Alter von 3 Jahren verstarben postoperativ 3 (Letalität 30%), die Signifikanz ist durch die geringe Anzahl von Eingriffen eingeschränkt.

zu b)

Zwischen Letalität und dem Ausmaß des Lungenhochdruckes, das, wie Abb. 2 zeigt, stark von der Defektgröße abhängt, läßt sich eine enge Korrelation herstellen. Beträgt die Sterblichkeit bei VSD ohne pulmonale Hypertonie nur 1,03% so wächst sie in den Gruppen 1 und 2 auf 3,4% bzw. 5,4% an und erreicht bei weitgehender Annäherung des Pulmonal- an den Systemdruck 15,4% (Tab. 9a).

$p \frac{pulm.}{syst.}$	n	Häufigkeit(%)	gestorben	Letalität(%)
bis 0,35	97	38,7	1	1,03
0,36-0,55	59	23,5	2	3,4
0,56-0,75	56	22,3	3	5,4
über 0,75	39	15,5	6	15,4
Gesamt	251	100	12	4,8

Tab. 9a: Frühletalität in Abhängigkeit vom Grad der pulmonalen Hypertonie (n=251).

Eine ähnliche Abhängigkeit besteht auch zwischen pulmonalem Widerstandsquotienten und Sterblichkeit.
Die Gesamtletalität weicht von der in Tab. 9a angegebenen ab; diese Divergenz ist durch die Tatsache bedingt, daß wir nicht bei allen Patienten über Widerstandsberechnungen verfügen. Unabhängig davon wird aus Tab. 9b die Tendenz ersichtlich, daß die Sterblichkeit mit steigenden Widerstandswerten sprunghaft ansteigt.

R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	n	Häufigkeit(%)	gestorben	Letalität(%)
bis 0,20	36	53,7	1	2,8
0,21-0,45	27	40,3	3	11,1
0,46-0,75	4	6,0	1	25,0
über 0,75	-	-	-	-
Gesamt	67	100	5	7,5

Tab. 9b: Frühletalität in Abhängigkeit vom Widerstandsquotienten bei 67 Patienten.

8) Haupt-Todesursachen

a) Frühverstorbene

Die 41 Frühverstorbenen wiesen im Vergleich zum Gesamtkollektiv schon präoperativ ungünstige Voraussetzungen auf: Bei 39% der Patienten lag bereits eine schwere pulmonale Hypertension vor, weitere 24% gehörten jeweils den Gruppen mit mittlerem und leichtem Lungenhochdruck an. Während wir noch bei 51% des gesamten Krankengutes einen im Normbereich liegenden Lungenwiderstand feststellen konnten hatte bei 84% der Verstorbenen bereits ein reaktiver Umbau der Lungengefäße eingesetzt (siehe Tab. 10).
Der postoperativ erreichte Druckabfall fiel im Vergleich zu den Überlebenden viel geringer aus (vergleiche Tab. 5). Bei 70% der Patienten war der Lungendruck auch nach Defektverschluß erhöht, davon in 18 Fällen (43%) leicht, in 7 Fällen (17%) mäßig und bei 4 Patienten (10%) schwer.
Neben 12 isolierten Vitien waren die verbleibenden 29 VSD mit insgesamt 37 weiteren Herzanomalien vergesellschaftet,

am häufigsten diagnostizierten wir ein offenes Foramen ovale bzw. eine Tricuspidalinsuffizienz (je 6x), eine persistierende linke obere Hohlvene (5x), eine Aorteninsuffizienz (4x) und je 3x einen Vorhofseptumdefekt bzw. Ductus Botalli.

p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	Anzahl (%)	R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	Anzahl (%)
Gruppe 0	5 (12,2)	bis 0,20	3 (15,8)
Gruppe 1	10 (24,4)	0,21-0,45	11 (57,9)
Gruppe 2	10 (24,4)	0,46-0,75	4 (21,0)
Gruppe 3	16 (39,0)	über 0,75	1 (5,3)
Gesamt	41 (100)	Gesamt	19 (100)

Tab. 10: Verteilung von 41 Frühverstorbenen nach dem präoperativen Druckquotienten p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$; in 19 Fällen liegt uns auch der Widerstandsquotient R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor.

Auf dem Boden ausgeprägter und häufig lange bestehender pulmonaler Hypertonie mit konsekutiv gesteigerter Druck- und Volumenarbeit waren die meisten Frühtodesfälle (75,6%) durch eine postoperativ auftretende Dekompensation des rechten oder beider Ventrikel bedingt und führten zu finalem Herz-Kreislaufversagen.
Nur in wenigen Fällen führten andere Faktoren ursächlich zum Tode: Im Falle eines 5-jährigen Jungen beispielsweise wurde bei der Obduktion der losgelöste Teflonflicken im Hauptstamm der Pulmonalarterie gefunden. Die wenige Tage zuvor durchgeführte Rezidiv-Operation ergab den Befund einer noch nicht vollständig abgelaufenen Endocarditis, worauf man sich zu einer prophylaktischen Bändelung statt der vorgesehenen Zweitkorrektur entschloß.

Wohl durch die entzündlichen Veränderungen am Herzen bedingt löste sich der Flicken am dritten postoperativen Tag vollständig und wurde in die Lungenschlagader geschwemmt.
Ein Patient mit bekannter Aortenisthmusstenose verstarb am 5. Tag nach dem Eingriff an der plötzlichen Dekompensation dieses Herzfehlers.

Haupt-Todesursache	Verstorbene n (%)
Herz-Kreislaufversagen	31 (75,6)
Dekompensierte Aorteninsuffizienz	1 (2,4)
Hirnembolie	3 (7,4)
Pneumonie	3 (7,4)
Sepsis	1 (2,4)
Pericarditis	1 (2,4)
Patch im Hauptstamm der a. pulmonalis	1 (2,4)
Gesamt	41 (100)

Tab. 11: Frühtodesursachen bei 41 Verstorbenen.

Durch Obduktion gesichert wurde der Verdacht auf eine Hirnembolie bei zwei 3-jährigen Mädchen, die innerhalb von 24 Stunden nach der Operation verstarben. Die gleiche Vermutungsdiagnose wurde auch bei einer 5-jährigen Patientin gestellt, in diesem Fall wurde jedoch von den Eltern die Sektionserlaubnis verweigert.
Ein Patient erlag einer eitrig fibrinösen Pericarditis, ein weiterer den Folgen einer generalisierten Sepsis und in 3 Fällen führte eine therapieresistente Pneumonie zum Tode.

b) Spätverstorbene

Insgesamt 13 Patienten verloren wir durch Spättodesfälle - das postoperative Intervall reichte von 6 Wochen bis zu 13 Jahren.
Bei 10 der Verstorbenen (77%) errechneten wir präoperativ erhöhte pulmonale Druckwerte, je drei Patienten gehörten der Gruppe 1 bzw. 3 an, in 4 Fällen bestand mittelschwere pulmonale Hypertonie. Die Verteilung gemäß den postoperativen Druckquotienten p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ ist nahezu identisch mit den Ergebnissen der Überlebenden (vergleiche Abb. 5): 8 Patienten (61%) wiesen normale Druckwerte auf, 4x (30%) stellten wir milde pulmonale Hypertension fest; in einem Fall sank der Quotient von 0,65 auf 0,50, eine spätere Wiedereröffnung des Defektes führte zu schwerem Lungenhochdruck und ließ wegen Druckangleich zwischen beiden Kammern keinen Zweitverschluß mehr zu.

Mit 7 Defekten waren insgesamt 9 weitere kongenitale Vitien verbunden, von denen jeweils 2 auf einen ASD, ein offenes Foramen ovale und eine Aorteninsuffizienz entfielen, je einmal fanden wir eine Tricuspidalinsuffizienz, eine persistierende linke obere Hohlvene und eine Infundibulumstenose vor.
In 2 Fällen trat akutes Herzversagen bei therapieresistenter Pneumonie auf, ein 11-jähriger Junge verstarb 2 Monate nach dem Eingriff an einer Herzwandruptur, als deren Ursache ein massives Empyem des Pericards angesehen werden kann.
6 Wochen bzw. 2 Monate nach Defektverschluß erlagen 2 Patienten einer dekompensierten Aorteninsuffizienz, die in beiden Fällen schon präoperativ bestanden hatte.
Ein 13-jähriger Schüler mit operativ bedingter Pulmonalinsuffizienz (nach Incision der verkalkten Pulmonalklappen) brach nach einer kurzen Bergtour tot zusammen.
Ähnlich erging es einer 25-jährigen Patientin, die 1 Jahr nach der Korrektur plötzlich auf einem Ausflug verstarb. Hier waren bradykarde Rhythmusstörungen, die bis dahin

medikamentös therapiert wurden, als Ursache angenommen worden. Eine Obduktion zur Klärung des Falles wurde verweigert.
Bei einem 4-jährigen Buben wurde schon bald das Rezidiv festgestellt, jedoch konnte die nötige Reoperation wegen einer floriden Candida-Endocarditis nicht mehr rechtzeitig durchgeführt werden.
Zwei Patienten im Alter von 7 bzw. 34 Jahren erlagen Herzrhythmusstörungen, als Ursache wird in einem Fall ein Linksschenkelblock in Verbindung mit polytopen ventrikulären Extrasystolen angenommen; im zweiten Fall trat postoperativ ein inkompletter Rechtsschenkelblock und AV-Block wechselnden Grades auf, der eine Schrittmacherimplantation nötig machte. Der Junge brach zwei Jahre später während des Unterrichts tot zusammen.
Eine 15-jährige Patientin zeigte bei den kardiologischen Nachuntersuchungen befriedigende Ergebnisse; sie verstarb $1^1/2$ Jahre später an Kreislaufversagen nach anhaltend hohem Fieber in Verbindung mit absoluter Arrhythmie.
13 Jahre nach der zweiten Rezidiv-Operation verstarb ein 30-jähriger Mann an akutem Herzversagen; neben einem kompletten Rechtsschenkelblock und absoluter Arrhythmie lag hier eine schwere Mitralinsuffizienz vor.
3 Monate nach Defektverschluß mit gleichzeitigem Debanding wurde bei einem 6-jährigen Jungen eine hochgradige Pulmonalinsuffizienz diagnostiziert. Ein Jahr später trat ein VSD-Rezidiv auf, wegen Druckgleichheit in beiden Ventrikeln konnte anstelle der notwendigen Zweitkorrektur nur noch eine erneute Bändelung der Pulmonalarterie vorgenommen werden. Weitere 14 Monate später erlag er den Folgen der fortschreitenden Pulmonalinsuffizienz.

9) Vergleich prä- und postoperativer Druckmessungen

Alle 180 Patienten ohne pulmonale Hypertonie gehörten - von einer Ausnahme abgesehen, auf die später noch eingegangen wird - auch postoperativ (siehe Tab. 12) der Gruppe 0 an.

präop. Gesamt-Verteilung (%)	p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ (Gruppe)	postop. Verteilung			
		0 (%)	1 (%)	2 (%)	3 (%)
180 (41,3)	0	179 (99,4)	1 (0,6)		
102 (23,4)	1	90 (88,2)	12 (11,8)		
86 (19,7)	2	44 (51,1)	35 (40,7)	6 (7,0)	1 (1,2)
68 (15,6)	3	20 (29,4)	33 (48,6)	9 (13,2)	6 (8,8)
postop. Gesamt-Verteilung (%)		333 (76,4)	81 (18,6)	15 (3,4)	7 (1,6)

Tab. 12: Prä- und postoperative Verteilung von 436 Patienten in vier Druckgruppen. Die relative Häufigkeit ist jeweils in Klammern angegeben.

Besonders wichtig für die Bewertung des Operationserfolges sind die Fälle mit präoperativ erhöhtem Druckquotienten p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$, die im folgenden besprochen werden sollen: 256 Patienten wiesen vor dem Defektverschluß einen erhöhten pulmonalen Druck auf. In 154 Fällen (entsprechend 60,2%) konnte nach der Operation ein im Normbereich liegender Druckwert ermittelt werden. Präoperativ hatten 90 Patienten dieses Kollektivs milde pulmonale

Hypertonie, 44 gehörten der Gruppe 2 und 20 der Gruppe 3 an.

Im Gegensatz zu den guten Resultaten der 214 Überlebenden war die erreichte Druckerniedrigung bei 42 Verstorbenen wesentlich geringer. Hier hatten 4 Patienten der Gruppe 3 bereits eine fixierte pulmonale Hypertonie entwickelt. In Abb. 5 ist die prozentuale Verteilung aller 256 Patienten auf die Gruppen 0, 1, 2 und 3 vor und nach dem Eingriff dargestellt.

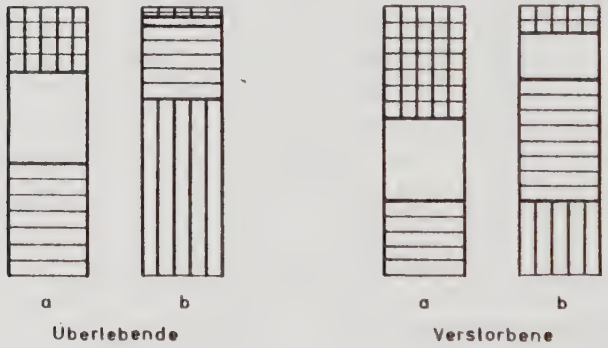
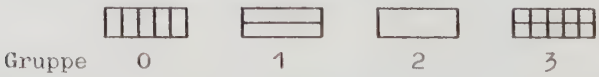


Abb. 5: Prozentuale Verteilung von 214 Überlebenden bzw. 42 Verstorbenen mit pulmonaler Hypertonie auf die Druckgruppen 0, 1, 2 und 3.
a) präoperativ b) postoperativ



Insgesamt ließ bei 231 Patienten (90%) die postoperative Druckmessung eine Einstufung in günstigere Gruppen zu. Die Aussichten, durch operativen VSD-Verschluß den pulmonalen Hochdruck zu beseitigen, sinken zur Gruppe 3 hin deutlich ab: Läßt sich bei Patienten der Gruppe 1 noch

in 88% der Fälle der Druck in den Lungengefäßen auf Normalwerte senken so ist dies in den Gruppen 2 und 3 nur noch in 51% bzw. 29% möglich.
In 9% ergab sich durch die Operation keine Druckänderung. Das Fortbestehen des präoperativen Druckquotienten war bei milder Hypertonie mit 11,8% am höchsten, bei mittlerem und schwerem Lungenhochdruck lagen die Werte bei 5,9% bzw. 8,8%.
Zweimal mußte trotz des operativen Eingriffes eine weitere Verschlechterung des Lungenhochdruckes hingenommen werden; in beiden Fällen war die weitere Erhöhung des Pulmonaldruckes mit dem Auftreten eines VSD-Rezidives kombiniert. Die Erstoperationen zeigten befriedigende Ergebnisse, ein Patient verblieb in Gruppe 0, beim anderen verbesserte sich der Quotient p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ von 0,66 auf 0,50. Bis zum Zweiteingriff hatten sich die Druckverhältnisse im Lungenkreislauf wieder verschlechtert und konnten in dem einen Fall nur unwesentlich gebessert werden, im anderen lag bereits ein fixierter pulmonaler Hochdruck vor und damit war ein erneuter Verschluß kontraindiziert.

10) Komplikationen

a) Rezidive

In insgesamt 31 Fällen (7,9%) diagnostizierten wir einen hämodynamisch signifikanten Re-Defekt, der einen Zweiteingriff erforderlich machte. 23 der Patienten überstanden die Nachkorrektur gut, 8 (14,8%) der insgesamt 54 Todesfälle traten nach der Reoperation auf.
Im Verlaufe der Nachuntersuchungen wurde 13 mal ein noch bestehender Links-Rechts Shunt durch Herzkatheter nachgewiesen, bei weiteren 32 beschwerdefreien Patienten wurde auskultatorisch ein Restdefekt diagnostiziert. In anfangs $^1/_2$-jährlichen Abständen wurde dieses Kollektiv

nachuntersucht, in keinem der Fälle war wegen Verschlechterung des Befundes ein zweiter Eingriff indiziert.
Zwei Parameter, die wesentlichen Einfluß auf die Rezidivquote ausüben, sollen nachstehend anhand des reoperierten Krankengutes untersucht werden:

a) Defektgröße
b) Verschlußtechnik

Defektgröße

Kleine Defekte bis zu einem Durchmesser von 8 mm konnten ausnahmslos durch den ersten Eingriff suffizient verschlossen werden. Bei Patienten mit größeren Shuntöffnungen wuchs die Zahl der Zweitoperationen zusehends (siehe Tab. 13).

Defektgröße (mm)	Patienten (n)	Reoperationen (n)	Häufigkeit (%)
bis 8	117	0	-
9-15	149	12	8,0
16-24	88	12	13,6
über 24	31	6	19,3
multipel	9	1	11,1
Gesamt	394	31	7,9

Tab. 13: Anzahl der Reoperationen in Abhängigkeit von der Defektgröße bei 394 Patienten. In Tab. 13 und 14 sind neben den 386 Überlebenden auch 8 Patienten berücksichtigt, die nach der Zweitkorrektur verstarben.

Gute Ergebnisse wurden beim Verschluß des multiplen VSD erzielt. Sicher war hier wiederum ausschlaggebend, daß die Einzeldefekte zu über 70% im Durchmesser 8 mm oder weniger betrugen, sodaß deren Verschluß ausnahmslos durch direkte Einzelnähte möglich war. In 2 weiteren Fällen hatten die Shuntöffnungen größere Durchmesser, diese konnten durch ein Teflonpatch mit zusätzlichen Einzelnähten sicher verschlossen werden. Nur bei einem der 9 Patienten mit multiplem VSD trat ein Rezidiv auf.

Verschlußtechnik

Die Art des zu wählenden Verschlußes ist hauptsächlich von zwei Faktoren abhängig: Der Defektgröße und dem Ausmaß der pulmonalen Hypertonie.

Defektgröße (mm)	Einzelnähte n	Einzelnähte Reop.(%)	Teflonpatch n	Teflonpatch Reop.(%)	Pericardpatch n	Pericardpatch Reop.(%)
bis 8	117	0 -	0	- -	0	- -
9-15	102	6 (5,9)	37	5 (13,5)	10	1 (10,0)
16-24	22	3 (13,6)	53	3 (5,7)	13	6 (46,2)
über 24	2	0 -	22	5 (22,7)	7	1 (14,3)
multipel	7	1 (14,3)	2	0 -	0	- -
Gesamt	250	10 (4,0)	114	13 (11,4)	30	8 (26,7)

Tab. 14: Anzahl und relative Häufigkeit von Reoperationen bei verschiedenen Verschlußtechniken.

Alle 117 Defekte mit sehr kleinem Durchmesser wurden mit Erfolg durch direkte Einzelnähte verschlossen. Bei Shuntöffnungen zwischen 9 und 15 mm wurde vorwiegend die direkte Verschlußtechnik angewandt; während hierbei die Rezidivquote 5,9% betrug lag sie bei den Patchverschlüssen

etwa doppelt so hoch. Mit anwachsendem Durchmesser wurde meist der prothetischen Operationstechnik der Vorzug gegeben, die deutlich günstigere Resultate (5,7%) ermöglichte als Direktverschlüsse (13,6%). Von zwei Ausnahmen abgesehen wurden alle VSD über 24 mm durch Einnähen eines Teflon- oder Pericardpatch verschlossen wobei Zweiteingriffe in 22,7% bzw. 14,3% erforderlich waren. Die Verwendung von Pericardpatch wurde nach kurzer Anwendungszeit (1963 bis Anfang 1966) wieder eingestellt, da sie der Verschlußtechnik mit Teflonflicken deutlich unterlegen war.
Von den 31 an einem Rezidiv Operierten wurde bei insgesamt 20 (64,5%) eine ähnliche Drucksenkung wie nach dem Erstverschluß erreicht. Bei 4 Patienten konnte das Ergebnis sogar geringfügig verbessert werden während in 6 weiteren Fällen, davon 3 mal bei später Verstorbenen, ein Ansteigen des pulmonalen Druckes festgestellt werden mußte.
Ein Zweitverschluß konnte nicht mehr durchgeführt werden da die intraoperative Messung Druckgleichheit zwischen beiden Ventrikeln ergab.

b) Komplikationsrate abhängig vom präoperativen Druckquotienten

Auf 467 Operationen - hierbei sind auch die 31 Zweiteingriffe berücksichtigt - entfielen insgesamt 314 Komplikationen, die intra- oder sehr bald postoperativ auftraten. Welch entscheidenden Einfluß beim Entstehen dieser Störungen der pulmonale Druck ausübt läßt sich aus Tab. 15 erkennen.
Operationen bei Patienten ohne pulmonale Hypertonie verliefen in über der Hälfte der Fälle komplikationslos; in den Gruppen 1 bis 3 steigert sich die Komplikationsrate von 65% bis zu 91%.

p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$	Operationen	Komplikationen	Häufigkeit(%)
bis 0,35	182	90	49,5
0,36-0,55	112	73	65,2
0,56-0,75	94	79	84,0
über 0,75	79	72	91,1
Gesamt	467	314	67,2

Tab. 15: Anzahl und relative Häufigkeit von Komplikationen bei 467 Operierten in Abhängigkeit vom Grad der pulmonalen Hypertonie.

Wegen der ungünstigen pulmonalen Druckverhältnisse und der dadurch bestehenden Mehrbelastung des rechten Ventrikels waren hier kardiale Störungen besonders häufig zu beobachten. Zum Beispiel war bei den 18 in Gruppe 3 Verstorbenen 14 mal eine Komplikation am Herzen für den letalen Ausgang mitverantwortlich.
Mit 79 Störungen trat bei den 54 Verstorbenen eine deutliche Häufung von Komplikationen auf, die Vergleichszahl von 235 bei 413 überlebten Operationen war relativ gesehen sehr viel niedriger.
Durch Hypoxie bedingte cerebrale Schäden äußerten sich bei unseren Patienten durch pathologische EEG-Veränderungen, partielle oder generalisierte Krampfanfälle oder neurologische Ausfälle.

Respiratorische Störungen in Form von Ateminsuffizienz, Pneumonie oder Pneumothorax stellten für Patienten mit einer durch pulmonale Hypertonie vorgeschädigten Lunge zumeist eine tödliche Komplikation dar. Desgleichen endeten entzündliche Veränderungen im kardialen Bereich wie Peri- und Endocarditis sehr häufig letal wenn das Herz vorher einer langen Druck- oder Volumenbelastung

Art der Komplikation	Gruppe 0	Gruppe 1	Gruppe 2	Gruppe 3
Rhythmusstörungen	27 (6)	16 (4)	34 (9)	21 (8)
Rechtsinsuffizienz	3 (1)	8 (3)	11 (2)	13 (6)
Repolarisations-störungen	14 (-)	9 (-)	5 (-)	2 (-)
hypoxischer Hirnschaden	5 (4)	2 (1)	2 (-)	4 (3)
Ateminsuffizienz	1 (1)	1 (1)	6 (1)	5 (5)
Pneumonie	1 (1)	2 (1)	4 (2)	2 (1)
Pleuraerguß	9 (-)	10 (-)	4 (1)	3 (-)
Pneumothorax	-	1 (-)	1 (-)	3 (2)
Hämatothorax	1 (-)	2 (-)	1 (-)	2 (1)
Peri-Endocarditis	14 (1)	7 (-)	3 (2)	4 (3)
Pericardtamponade	1 (-)	-	1 (1)	2 (-)
Transfusions-zwischenfall	-	1 (1)	-	-
Anämie durch EKZ	4 (-)	6 (-)	-	3 (-)
Hepatitis	3 (-)	3 (-)	1 (-)	4 (1)
Wundinfektion	-	2 (-)	1 (-)	2 (1)
Sonstige	7 (1)	3 (1)	5 (2)	2 (1)
Gesamt	90 (15)	73 (12)	79 (20)	72 (32)

Tab. 16: Häufigkeit der einzelnen Komplikationen in Abhängigkeit vom Grad der pulmonalen Hypertonie. Zum Vergleich sind die Patienten ohne Lungenhochdruck aufgeführt. In Klammern sind jeweils die Komplikationen mit tödlichem Ausgang angegeben.

ausgesetzt war. Hier wie auch bei allen anderen in Tab. 16 aufgeführten Zwischenfällen zeigt sich, daß zusätzlich auftretende Komplikationen für Patienten der Gruppe 0 und 1 viel seltener letale Folgen hatten.

c) Rhythmusstörungen

Rhythmusstörungen traten in 98 Fällen auf und waren dabei 27 mal mitverantwortlich für den Tod des Patienten. Tabelle 17 gibt einen Überblick über Art und Häufigkeit der einzelnen Störungen.

p pulm. / syst.	totaler AV-Block	part. AV-Block	absolute Arrhythmie	Tachy-kardie	Vorhof-flimmern	Sinus-Brady-kardie
0	10 (5)	6 (-)	2 (-)	6 (-)	1 (-)	2 (1)
1	4 (4)	5 (-)	2 (-)	2 (-)	3 (-)	-
2	14 (5)	9 (2)	2 (1)	7 (1)	1 (-)	1 (-)
3	9 (5)	5 (-)	1 (-)	6 (3)	-	-
Gesamt	37 (19)	25 (2)	7 (1)	21 (4)	5 (-)	3 (1)

Tab. 17: Rhythmusstörungen in Beziehung zum pulmonalen Druck nach 436 VSD-Verschlüssen und 31 Rezidiv-Operationen. Die bei den Verstorbenen aufgetretenen Komplikationen stehen in Klammern.

In 7,9% (n=37) aller Fälle - darunter allein 19 mal bei Verstorbenen - trat ein kompletter AV-Block auf. Setzte nach dem Ende der extrakorporalen Zirkulation (EKZ) kein Sinusrhythmus ein so wurden prophylaktisch Schrittmacherdrähte implantiert. Dieser Eingriff wurde an unserem Krankengut 36 mal (7,7%) vorgenommen.
Bei 4 Patienten kam der Pacemaker nur für wenige Minuten zum Einsatz, da noch im Verlauf der Operation der

Sinusrhythmus spontan wiederkehrte. In weiteren 10 Fällen übernahm das Herz während der nächsten 24 Stunden wieder selbst die Schrittmacherfunktion. Nach drei Eingriffen wurde der Pacemaker 1 bis 3 Wochen benötigt bis sich der Sinusrhythmus stabilisiert hatte. Die Zahl der passager implantierten Schrittmacher beläuft sich somit auf 17 (Häufigkeit von 3,9%).
Nur 4 Patienten (0,9%) sind permanente Träger eines postoperativ implantierten Pacemakers. Von 54 Verstorbenen waren 15 (27,8%) bis zum Tod auf den externen Impulsgeber angewiesen. In keinem Fall war technisches Versagen des Schrittmachers schuld am Tod eines Patienten.
Generell ließen sich Rhythmusstörungen intraoperativ wesentlich besser beherrschen als bei ihrem Auftreten nach dem Eingriff. Vornehmlich später einsetzende Tachykardien waren mit hoher Letalität (26,7%) belastet.
Reizleitungsstörungen im Sinne eines kompletten bzw. inkompletten Rechtsschenkelblockes werden nachstehend gesondert besprochen.

d) Postoperativer Rechtsschenkelblock

Eine sehr häufige Komplikation nach VSD-Verschluß stellt der postoperative Rechtsschenkelblock (RSBL) dar (30). Durch die Eröffnung des rechten Herzens sowie durch den Eingriff am septum interventriculare wird in vielen Fällen das rechtsventrikuläre Reizleitungssystem in Mitleidenschaft gezogen.
Bei unserem Patientengut wurden 252 Ventriculotomien und 125 Atriotomien durchgeführt. In 16 Fällen wurde eine kombinierte Herzeröffnung angewandt wenn der Zugang durch das Atrium allein keinen optimalen Defektverschluß zuließ.
In Übereinstimmung mit anderen Autoren (18,42,63) stellten wir nach Ventriculotomien wesentlich häufiger -

in 55,6% - Erregungsausbreitungsstörungen fest als nach Atriotomien (32,8%). Dabei trafen wir das Bild des kompletten RSBL nur halb so oft nach Eingang durch den rechten Vorhof (24%) wie nach Eröffnung des rechten Ventrikels (43,7%) an. Bei einem Patienten mit sehr kleinem Defekt wurde der Eingriff mittels Zugang durch die Aorta vorgenommen.

Art der Herzeröffnung	Operationen n	davon kompl. RSBL n (%)	davon inkompl. RSBL n (%)	Blockbilder insgesamt n (%)
Ventriculotomie	252	110 (43,7)	30 (11,9)	140 (55,6)
Atriotomie	125	30 (24,0)	11 (8,8)	41 (32,8)
kombinierte Eröffnung	16	7 (43,8)	4 (25,0)	11 (68,8)
Zugang durch Aorta	1	-	-	-
Gesamt	394	147 (37,3)	45 (11,4)	192 (48,7)

Tab. 18: Anzahl postoperativer Blockbilder in Zusammenhang mit der Art der Herzeröffnung. Außer den 386 Überlebenden sind 8 Patienten aufgeführt, die erst nach dem Zweiteingriff ein Blockbild entwickelten.

Bei dem Patientenkollektiv ohne pulmonale Hypertonie konnten zu gleichen Teilen Ventriculo- und Atriotomien durchgeführt werden, nach 171 Eingriffen war in 57 Fällen (33,3%) ein postoperativer RSBL festzustellen. Demgegenüber mußte bei Patienten mit Lungenhochdruck überwiegend die ventrikuläre Eröffnung angewendet werden, 135 (60,8%) der 222 Operationen hatten einen RSBL zur Folge.

11) VSD-Korrektur nach Bändelung der Pulmonalarterie

An der Münchner Universitätsklinik wurden in der Zeit von 1963 bis 1974 insgesamt 151 Banding-Operationen vorgenommen. In allen Fällen war die Indikation durch einen hohen pulmonalen Druckquotienten zwischen 0,56 und 1,0 , Herzinsuffizienz, Gedeihstörungen sowie Neigung zu rezidivierenden respiratorischen Infekten gegeben.
Nach dem Palliativeingriff verstarben 19 Kinder, das entspricht einer Letalität von 12,6%. In 7 Fällen diagnostizierten wir einen isolierten VSD, bei 12 der Verstorbenen (63,2%) fanden wir insgesamt 17 zusätzliche Herzanomalien, wobei in 10 Fällen als entscheidender, die pulmonale Hypertonie begünstigender Faktor ein Ductus arteriosus apertus diagnostiziert wurde.
Häufigste Todesursache (74%, n=14) war die plötzliche Dekompensation des rechten Ventrikels, der die postoperativ deutlich vermehrte Druckbelastung nur kurzzeitig tolerieren konnte. Zwei Patienten erlagen einer Bronchopneumonie, ein weiterer der Blutung aus einer umschriebenen Teflonarosion der a. pulmonalis. Bei zwei Kindern bestand schon präoperativ das klinische Bild des Eisenmenger-Syndroms mit Shuntumkehr, beide überlebten die einzige noch mögliche operative Maßnahme in Form des Bandings nicht.
Bis einschließlich Dezember 1976 war bei 35 Kindern in einer zweiten Operation die endgültige VSD-Korrektur vorgenommen worden. Die Altersverteilung dieses Kollektivs zum Zeitpunkt der Bändelung ist aus Abb. 6 zu ersehen.
77% dieser Kinder wurden innerhalb der ersten 12, insgesamt 88,5% bis zum Erreichen des 18. Lebensmonates der Palliativoperation zugeführt. Die verbleibenden 4 Patienten waren zum Zeitpunkt des Ersteingriffes zwischen 22 Monaten und 3 Jahren alt. Bei einem gemittelten Intervall von 5 Jahren und 7 Monaten lag der kürzeste Zeitraum zwischen beiden Operationen bei 3 Jahren, der längste bei $8^1/2$ Jahren.

Abb. 6: Altersverteilung der 35 Patienten zum Zeitpunkt der Erstoperation.

Ein $5^1/2$-jähriges Mädchen und ein 8-jähriger Junge überlebten den Zweiteingriff nicht, sie verstarben wenige Stunden nach dem Eingriff bzw. am 4. postoperativen Tag an akutem Rechtsherzversagen. Die Letalitätsrate von 5,7% korreliert mit den für diese Altersgruppe günstigen Ergebnissen (siehe Tab. 8).
Der Verlauf der pulmonalen Druckquotienten von 33 Kindern, die beide Eingriffe überlebten, ist in Abb. 7 widergegeben. Genaue Angaben zum Druckverlauf vor und nach dem Banding bzw. Defektverschluß finden sich für jeden einzelnen Patienten in Tab. 2 im Anhang.
Intraoperativ wurde vor und nach der Bändelung eine Druckmessung in der a. pulmonalis vorgenommen. Der in allen Fällen registrierte Druckabfall nach der Einengung konnte als Zeichen einer noch nicht fixierten pulmonalen Hypertension gewertet werden. Während der Zeitspanne bis zum Zweiteingriff normalisierten sich bei 24 Patienten die pulmonalen Druckverhältnisse vollständig. In 2 Fällen liegen uns keine Druckmessungen nach Defektver-

schluß vor; die vor dem Eingriff ermittelten Werte sprechen dafür, daß man einen Patienten postoperativ in Gruppe 0, den anderen in Gruppe 0 oder 1 einzuordnen hat. In 7 Fällen war noch ein milder Lungenhochdruck festzustellen.
Bei den 33 Patienten traten 3 Rezidive auf (Häufigkeit von 9,1%), die alle eine Reoperation nötig machten. Nach 2 Zweiteingriffen konnte die ursprünglich erreichte Senkung des Lungendruckes wieder hergestellt werden, in einem Fall war der Zweitverschluß nach zwischenzeitlich entstandener Druckgleichheit zwischen beiden Ventrikeln unmöglich geworden.

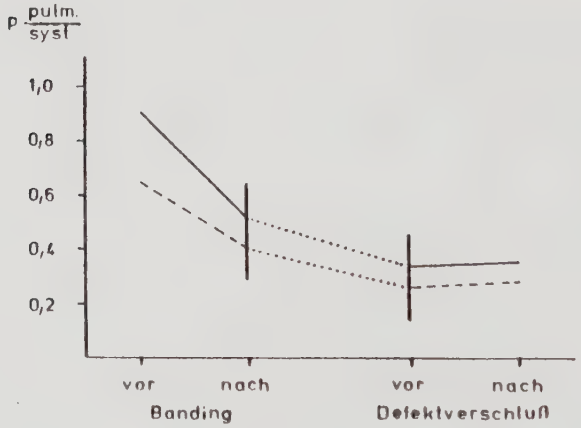


Abb. 7: Darstellung der gemittelten Druckwerte bei 19 Patienten mit mittelschwerer (-----) und 14 Patienten mit schwerer (——) pulmonaler Hypertonie vor und nach der Bändelung sowie vor und nach Defektverschluß. Durchschnittlicher Zeitraum (·····) von 5 Jahren und 7 Monaten zwischen beiden Eingriffen.

Berücksichtigt man alle bisher durchgeführten Erst- und Zweitoperationen so entfallen 21 Todesfälle auf 151 Patienten. Die sich daraus ergebende Sterblichkeitsquote beträgt 13,9%. Eine endgültige Aussage über die Gesamtletalität kann erst nach Durchführung der noch ausstehenden VSD-Verschlüsse gemacht werden.

12) Spontanverschluß nach Banding

Gesonderter Besprechung bedürfen 2 Patienten, bei denen sich nach Bändelung der Pulmonalarterie der VSD spontan verschloß. Durch Herzkatheteruntersuchungen war bei diesen Säuglingen ein Links-Rechts Shunt auf Ventrikelebene gesichert und die palliative Bändelung vorgenommen worden. Beide Patienten waren für die spätere Korrektur vorgesehen, bei den routinemäßigen Voruntersuchungen wurde in einem Fall nach 4 Jahren mit Hilfe einer erneuten Katheterisierung, im anderen Fall nach 6 Jahren im Verlauf des Debandings ein Spontanverschluß festgestellt.

Subjektive Bewertung des eigenen Gesundheitszustandes durch unsere Patienten

Inwieweit kann der unmittelbar nach Defektverschluß gemessene Druckquotient eine Aussage machen über das Befinden der Patienten lange Zeit nach dem Eingriff? Um eine Antwort auf diese Frage zu erhalten schrieben wir im Januar 1978 205 unserer Patienten mit präoperativ bestehender pulmonaler Hypertonie an mit der Bitte, uns anhand eines kurzen Fragebogens Aufschluß über ihren derzeitigen Gesundheitszustand zu geben.
Unser Interesse galt Art und Anzahl der täglich eingenommenen Medikamente (Herzglykoside, Antiarrhythmika, Diuretika), subjektiv empfundenen Herzrhythmusstörungen sowie der persönlichen Einschätzung der eigenen körperlichen Leistungsfähigkeit. Bei unseren Patientinnen erfragten wir zudem, ob sie zwischenzeitlich schwanger waren, ob die Schwangerschaft mit Komplikationen verbunden war bzw. eine außerordentliche körperliche Belastung darstellte.
151 ausgefüllte Fragebögen (73,6%) wurden an uns zurückgeschickt, von 19 Patienten erhielten wir keine Antwort, weitere 35 waren zwischenzeitlich unbekannt verzogen. Die Operation lag zwischen 2 und 19 Jahren zurück, im Mittel waren 10 Jahre und 3 Monate seit dem Eingriff vergangen (Abb. 8). Das durchschnittliche Alter unserer Patienten zum Zeitpunkt der Befragung betrug 19 1/2 Jahre. 4 Patienten verstarben zwischenzeitlich, sie sind unter den Spättodesfällen mit aufgeführt.
Bei der Auswertung der Fragebögen behielten wir die durch den postoperativen Druckquotienten ermittelte Einteilung der Patienten in die Gruppen 0, 1, 2 und 3 bei. Somit ergab sich folgende Verteilung:

Gruppe 0	98 Patienten
Gruppe 1	45 Patienten
Gruppe 2	7 Patienten
Gruppe 3	1 Patient

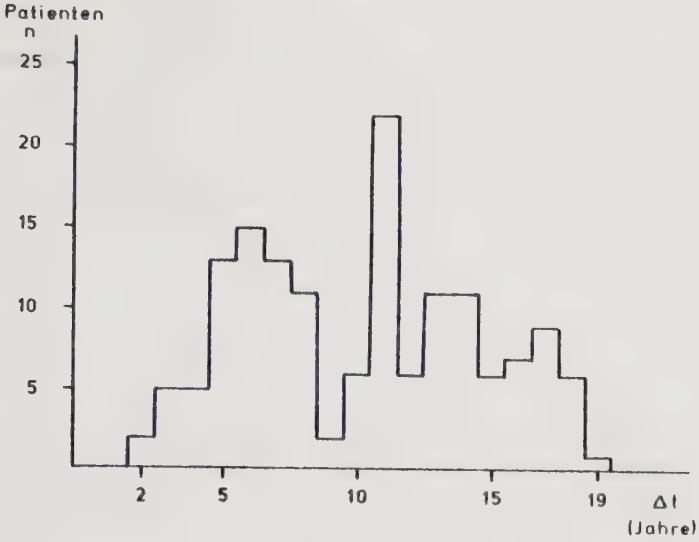


Abb. 8: Zeitspanne Δt (Jahre), die zwischen VSD-Verschluß und dem Zeitpunkt der Befragung verging. Berücksichtigt sind 151 Patienten.

a) Gruppe O = postoperativ normaler Lungendruck (n=98)

Nach eigenen Angaben fühlen sich 68 dieser Patienten so belastungsfähig wie ihre Altersgenossen, 74 betreiben Sport. Einer Patientin (präop. Gruppe 3) ist nur leichter Schwimmsport erlaubt, ein anderer (präop. Gruppe 2) hat vollkommenes Schulsportverbot obwohl er sich selbst für größtenteils belastungsfähig hält.
Subjektive Belastbarkeit und sportliche Betätigung korrelieren nach den Angaben unserer Patienten häufig nicht, je nach Neigung treiben auch körperlich nicht so Leistungsfähig Sport und umgekehrt. 10 Patienten stellten nur bei Anstrengung Rhythmusstörungen fest, weitere 8 bemerkten auch in Ruhe Arrhythmien oder anfallsweise auftretende Tachykardien.

präop. Gruppe	n	körperlich voll belastbar n (%)	Sport(Std./Woche) bis 2 n (%)	über 2 n (%)	Rhythmusstörungen n (%)	Medikamente n (%)
1	54	41 (75,9)	22 (40,7)	19 (35,2)	8 (14,8)	5 (9,3)
2	31	21 (67,7)	14 (45,2)	9 (29,0)	7 (22,6)	7 (22,6)
3	13	6 (46,1)	5 (38,5)	5 (38,5)	3 (23,1)	2 (15,4)
Gesamt	98	68 (69,4)	41 (41,8)	33 (33,7)	18 (18,4)	14 (14,3)

Tab. 19a: Subjektive Beurteilung des Gesundheitszustandes durch 98 Patienten, die nach Defektverschluß physiologische Lungendruckwerte aufwiesen. In den Tab. 19b und 19c sind diejenigen Patienten aufgeführt, die postoperativ der Gruppe 1 bzw. 2 angehörten.

3 der 98 Patienten sind heute erwerbsunfähig. Es fällt dabei auf, daß das Operationsalter in allen Fällen mit 24, 25 und 36 Jahren vergleichsweise hoch lag. Subjektiv werden stark eingeschränkte Belastungsfähigkeit, häufige respiratorische Infekte sowie unregelmäßiger Herzschlag angegeben; alle 3 Patienten nehmen Herzglykoside sowie Antiarrhythmika bzw. Diuretika ein. Den kardiologischen Nachuntersuchungen zufolge sind die Defekte suffizient verschlossen. In einem Fall besteht der Verdacht auf Cardiomyopathie mit Zeichen der Rechts- und Linksinsuffizienz, im anderen Fall scheint die Tachyarrhythmie bei zusätzlicher Mitralinsuffizienz das Beschwerdebild zu bestimmen. Der dritte Patient mußte mit 41 Jahren an einem VSD-Rezidiv operiert werden, sein Zustand verschlechterte sich jedoch postoperativ ohne daß Anhalt

für die erneute Öffnung des Defektes bestünde.
15 (51,7%) der 29 Patientinnen über 18 Jahre, die prozentual zu gleichen Teilen aus den präoperativen Gruppen 1, 2 und 3 stammen, waren inzwischen ein- oder mehrmals schwanger; nur in 2 Fällen wurde die Schwangerschaft als körperliche Belastung empfunden. Komplikationen äußerten sich je einmal in Form von starker Atemnot bzw. Kollapsneigung.

b) Gruppe 1 = postoperativ milde pulm. Hypertonie (n=45)

Zwei Patienten mit postoperativ noch mildem Lungenhochdruck sind 14 Monate bzw. 2 Jahre nach dem Eingriff an Rhythmusstörungen, ein dritter 13 Jahre nach der zweiten Rezidivoperation an akutem Herzversagen verstorben.

präop. Gruppe	n	körperlich voll belastbar n (%)	Sport(Std./Woche) bis 2 n (%)	Sport(Std./Woche) über 2 n (%)	Rhythmusstörungen n (%)	Medikamente n (%)
1	3	2 (66,6)	2 (66,6)	1 (33,3)	1 (33,3)	-
2		12 (60,0)	10 (50,0)	9 (45,0)	4 (20,0)	2 (10,0)
3		12 (63,1)	8 (42,1)	7 (36,8)	5 (26,3)	1 (5,3)
Gesamt	42	26 (61,9)	20 (47,6)	17 (40,5)	10 (23,8)	3 (7,1)

Tab. 19b (Text siehe Tab. 19a)

Die verbleibenden 42 Patienten sind entweder berufstätig oder noch schulpflichtig, wobei sich 26 Operierte (entsprechend 61,9%) für voll leistungsfähig halten und

37 (88,1%) Sport treiben. Ein 13-jähriger Schüler (präop. Gruppe 3) darf nur mit Einschränkung am Schulsport teilnehmen. 4 Patienten treiben keinen Sport, 2 von ihnen halten sich aber für körperlich leistungsfähig. Eine Skoliose-Operation vier Jahre nach Defektverschluß hat ein 11-jähriger Schüler gut überstanden. Nur in 3 Fällen werden noch Digitalispräparate eingenommen.
Nach ihren präoperativen Druckquotienten bemessen erbringen die insgesamt 39 Patienten aus den Gruppen 2 und 3 nahezu gleichwertige Ergebnisse. Wegen der geringen Anzahl von nur 3 Fällen sind die guten Resultate von Gruppe 1 nur wenig aussagekräftig.
4 (44,4%) von 9 Frauen über 18 Jahre haben seit der Operation Kindern das Leben geschenkt, sie gehören zu gleichen Teilen den präoperativen Gruppen 2 und 3 an. Eine 40-jährige Erstpara (VSD-Operation im Alter von 28 Jahren) wurde durch Kaiserschnitt entbunden; auf dem Boden einer Venenentzündung machte sie im 7. Schwangerschaftsmonat eine Lungenembolie durch. In den anderen 3 Fällen verlief die Schwangerschaft komplikationslos und stellte subjektiv keine außerordentliche Belastung dar.

c) Gruppe 2 - postoperativ mittlere pulm. Hypertonie (n=7)

Im Vergleich zu den Altersgenossen fühlt sich keiner dieser 7 Patienten voll belastungsfähig, jedoch treiben 6 von ihnen Sport. Ein 15-jähriger Schüler ist in seiner Leistungsfähigkeit stark eingeschränkt und wurde aufgrund dessen zu 60% als Schwerbeschädigter eingestuft.
Während beide Patienten, die präoperativ nur mittelschwere pulmonale Hypertonie hatten, sich subjektiv wohl befinden, keine Rhythmusstörungen verspüren und ohne Medikamente auskommen, sind 3 der Operierten aus Gruppe 3 auf Digitalispräparate angewiesen, 2 von ihnen bemerken zusätzlich anfallsweise auftretende Tachykardien.

Die einzige Patientin in gebärfähigem Alter - sie hatte präoperativ schweren Lungenhochdruck - hat bisher keine Schwangerschaft durchgemacht.

präop. Gruppe	n	körperlich voll belastbar n (%)	Sport(Std./Woche) bis 2 n (%)	Sport(Std./Woche) über 2 n (%)	Rhythmusstörungen n (%)	Medikamente n (%)
2	2	-	-	2 (100)	-	-
3	5	-	3 (60,0)	1 (20,0)	2 (40,0)	3 (60,0)
Gesamt	7	-	3 (42,8)	3 (42,8)	2 (28,6)	3 (42,8)

Tab. 19c (Text siehe Tab. 19a)

d) Gruppe 3 = postoperativ schwere pulm. Hypertonie (n=1)

Der einzige Patient dieser Gruppe verstarb im März 1975 an den Folgen einer hochgradigen Pulmonalinsuffizienz. Ein Jahr nach Defektverschluß mit gleichzeitigem Debanding wurde bei ihm ein Rezidiv diagnostiziert. Wegen zwischenzeitlich eingetretener Druckgleichheit in beiden Systemen wurde lediglich eine erneute Bändelung der Pulmonalarterie vorgenommen. Im Verlauf der Nachuntersuchungen wurde bei ihm zusätzlich ein AV-Block I. Grades sowie ein kompletter Rechtsschenkelblock festgestellt.

Diskussion

Die Auswertung von 436 VSD-Operationen an der Münchner Universitätsklinik lenkt die Aufmerksamkeit auf drei Parameter, die den Operationserfolg hauptsächlich beeinflussen: 1. die Defektgröße, 2. die Reaktion des pulmonalen Gefäßbettes auf das erhöhte Blutminutenvolumen im kleinen Kreislauf und 3. das Alter der Patienten zum Zeitpunkt des Eingriffes.
Der Durchmesser des Septumdefektes bestimmt zusammen mit dem zwischen beiden Ventrikeln bestehenden Druckgradienten die Größe des Links-Rechts Shunt. Mit dem Shuntvolumen wiederum korrespondiert der Druckanstieg in der Pulmonalarterie, dem zeitlich versetzt ein Widerstandsanstieg im Lungenkreislauf folgt, wie aus der vergleichenden Betrachtung von Abb. 2 und Abb. 3 hervorgeht. Die Abhängigkeit der Operationsergebnisse vom eingetretenen Grad der pulmonalen Hypertonie und dem reaktiven Umbau der Lungengefässe spiegelt sich in der Häufung von Komplikationen (Tab. 13,15,16,17), der postoperativ eingeschränkten oder gar ausbleibenden Drucksenkung (Tab. 12) und nicht zuletzt in dem Anstieg der Letalität (Tab. 9a und 9b) wider. Die fundamentale Bedeutung der VSD-Größe wurde auch von BLOOMFIELD (15), BÜHLMEYER (19) und STARK (88) betont.
In den ersten 6 Lebensmonaten spielt neben dem Defektdurchmesser der Reifegrad der Pulmonalarterien eine bedeutende Rolle: Bei langsamem Absinken des postnatal physiologisch erhöhten Widerstandes kann die steigende Volumenarbeit durch Hypertrophie beider Ventrikel kompensiert werden, eine schnelle Erniedrigung des Gefäßwiderstandes dagegen hat bei großem VSD meist eine Links- oder beidseitige Dekompensation zur Folge (31, 80) und zwingt zu frühzeitigem Handeln. Nach unseren Erfahrungen und den Beobachtungen anderer Autoren (3, 20,57) verlieren Defekte mit zunehmendem Alter oft an

Wirksamkeit, häufig durch tatsächliche Abnahme des Durchmessers oder zumindest durch eine relative Verkleinerung im Laufe des Wachstums. In diesen Fällen konnten wir den Operationszeitpunkt auf ein für den Eingriff günstigeres Alter verlegen und beobachteten zwischenzeitlich häufig einen weiteren Rückgang der Defektgröße.

Aus den präoperativ durchgeführten Herzkatheteruntersuchungen konnten wir hinsichtlich des Verlaufes der reaktiven Gefäßbettveränderungen keine verläßliche Prognose stellen, das weitere Geschehen gestaltete sich individuell sehr unterschiedlich; besonders im Säuglingsalter ist die Variationsbreite weit gefächert und eine Überwachung in kurzen Zeitintervallen indiziert denn neben stationären und den in der Vielzahl langsam progredienten Fällen beobachteten wir auch foudroyante Verläufe, die durch akute Verschlechterung des klinischen Zustandes erkenntlich waren und ein Fortführen der bisherigen konservativen Therapie nicht erlaubten. Eine Langzeitstudie von DU SHANE und KIRKLIN (30) deutet darauf hin, daß diese Kinder mit schwerer pulmonaler Hypertonie zu 90% postoperativ normale oder gering erhöhte Druckwerte aufweisen wenn sie im Alter bis zu zwei Jahren operiert werden.

Anfangs mußten wir wie auch andere Zentren (13,19,23, 49,53,62,70) nach Defektverschluß bei Kleinkindern hohe Letalitätsraten hinnehmen. Deshalb entschlossen wir uns in Fällen von frühzeitig auftretender therapieresistenter Herzinsuffizienz zur palliativen Bändelung der Pulmonalarterie im Säuglingsalter. Durchschnittlich 4 bis 6 Jahre später führten wir den zweiten Eingriff durch; hierbei wurde gleichzeitig mit dem VSD-Verschluß die Entbändelung vorgenommen. Zur Vermeidung postoperativ fortbestehender Druckgradienten an der Stelle der künstlichen Einengung war in den meisten Fällen eine plastische Rekonstruktion der Pulmonalarterie indiziert.

Wurde bei Jugendlichen oder Erwachsenen erstmals die Diagnose eines hämodynamisch wirksamen VSD gestellt so führten wir den Verschluß möglichst bald durch in dem Bestreben, den weiteren Umbau der Lungengefässe aufzuhalten.
Bei 21 Patienten mit zumeist mildem Lungenhochdruck stellten wir während der Herzsondierung eine Infundibulumstenose, also ein dem Auftreten der pulmonalen Hypertonie entgegenwirkendes zusätzliches Vitium fest. In der Literatur ist diese Konstellation schon mehrmals beschrieben worden (3,20,21,23,25,32,35,54). COLEMAN (23) konnte bei 29 von 91 Patienten im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels einen systolischen Druckgradienten zwischen 10 und 28 mm Hg messen, den er als flußbedingt ansah da er keine Obstruktion vorfand. Während der Operation konnten wir bei 13 Patienten ebenfalls keine organische Ursache für den bei der Herzkatheteruntersuchung ermittelten Druckgradienten ausfindig machen. In den verbleibenden 8 Fällen diagnostizierten wir eine mäßige Infundibulumhypertrophie, die sekundär entstanden sein dürfte. Nach der Theorie von GASUL (32) stellt die Entwicklung einer infundibulären Pulmonalstenose einen protektiven Mechanismus dar um den pulmonalen Blutfluß zu limitieren. Der Beweis für die reaktive Hypertrophie im Bereich der crista supraventricularis wurde durch Verlaufsuntersuchungen mittels Herzkatheter erbracht: GASUL diagnostizierte bei mehreren Patienten einen isolierten VSD, fand ihn jedoch bei späteren Kontrollen in Kombination mit einer infundibulären Stenose vor.
Unter Berücksichtigung der Spättodesfälle, die bis zu 13 Jahren nach Defektverschluß eintraten, errechnet sich bei unseren 436 Patienten eine Gesamtletalität von 12,4%. Der Vergleich mit den Ergebnissen anderer Kliniken gestaltet sich notgedrungen schwierig, da häufig nur über ein selektives Krankengut - in Form isolierter VSD oder ausgewählter Stadien der pulmonalen

Hypertonie oder einer speziellen Altersklasse - berichtet wird. Resultate, die auf den Untersuchungen vergleichbarer Gesamtkollektive basieren und ebenfalls unter Anwendung der EKZ erzielt wurden sind etwa gleichwertig (COOLEY (26): Letalität 13,3% nach 300 Operationen; LINDER (70): Letalität 13% nach 180 Eingriffen), in einem Fall auch schlechter (ALLEN (2): Frühletalität nach 341 Verschlüssen 21%, zusätzliche Spätletalität von 9%). Häufig wird in der Literatur über die Ergebnisse nach Verschluß von isoliertem VSD berichtet, mit einer Sterblichkeit von 4,8% erzielten wir vergleichsweise gute Resultate (OLIN (74): Letalität von 6,1% bei 164 Patienten; BIRCKS (13): Letalität 7,2% bei 412 Verschlüssen; SCHUBEL (84): 6,1% Todesfälle nach 66 Operationen). Unsere Ergebnisse bei isoliertem VSD ohne pulmonale Hypertension - mehrere Arbeiten haben dieses selektive Krankengut zum Gegenstand - gestalten sich mit 1% Letalität ebenfalls günstig (LINDER (70): Letalität 3,3% nach 60 Operationen; HALLIDIE-SMITH (38): Letalität von 5%; GRÜBLER (36): Sterblichkeit von 6,1% nach 180 Eingriffen).

Es muß jedoch betont werden, daß derartige Vergleiche zwangsläufig mit Fehlern behaftet sind, die sich z.B. aus dem Zeitpunkt der Veröffentlichung, der Dauer des Beobachtungsintervalls und der oft ungenauen Angabe von Früh- und Spätletalität ergeben. Im Gegensatz zum durchschnittlichen Operationsalter von $8^1/2$ Jahren bei unseren Patienten wird in einigen Arbeiten der letzten Zeit (1, 6,14,71) speziell auf die Ergebnisse nach Defektverschluß im Säuglingsalter eingegangen. Die hierbei geübte Anwendung von tiefer Hypothermie bei totalem Kreislaufstillstand unterscheidet sich elementar von der bei allen unseren Patienten angewandten Methode des cardiopulmonalen bypass. Die mit dieser Technik erzielten Ergebnisse werden nachstehend noch gesondert besprochen.

Fortschritte in der Operationstechnik und besonders in der Intensivtherapie der frühen postoperativen Phase drücken sich aus in einem Abfall der Gesamtletalität unseres Krankengutes von anfänglich 14,5% bis auf 6,7% in den letzten 6 Jahren. Als häufigste Todesursache bei den Frühverstorbenen stellten wir wie auch andere Autoren (9,13,26,36) akutes Herz-Kreislaufversagen fest, das wir auf die postoperative Dekompensation zumeist des rechten oder auch beider Ventrikel zurückführen. Die bei diesem Kollektiv durchschnittlich erreichte Senkung des Druckquotienten war nur gering (siehe Abb. 5), in 15 Fällen (37%) blieb der präoperativ gemessene Wert auch nach dem Eingriff bestehen. Mit den Ergebnissen der Überlebenden vergleichbar war dagegen der Druckabfall bei 13 später verstorbenen Patienten: Von einer Ausnahme abgesehen hatten sie postoperativ normalen oder nur leicht erhöhten Lungendruck. Die Spättodesfälle waren vorwiegend durch postoperative Rhythmusstörungen, therapieresistente respiratorische Infekte sowie die Dekompensation zusätzlicher Herzklappenfehler bedingt.

Notwendige Zweiteingriffe mußten wir in 7,9% der Fälle durchführen. In Übereinstimmung mit BIRCKS (13) war nach Korrektur von kleinen Defekten nie ein Zweiteingriff erforderlich, der Verschluß durch direkte Einzelnähte erwies sich in allen Fällen als suffizient. Auch machten wir wie BIRCKS die Beobachtung, daß bei großen Defekten in etwa 10% eine Reoperation nötig ist (siehe Tab. 13). Durch häufiges Durchschneiden der Naht bedingt mußten wir nach Verschluß mit Pericardpatch hohe Rezidivquoten hinnehmen (übereinstimmend mit 84) und sind deswegen seit 1966 vollkommen auf die Verwendung von gestrickten Teflonflicken übergegangen.
Als häufigste postoperative Komplikation ist der inkomplette bzw. komplette Rechtsschenkelblock (RSBL) anzusehen, wie die Durchsicht der Literatur bestätigt (6, 37,59,63,64,78,91). Allerdings stellten wir bei insgesamt 70 unserer Patienten - überwiegend in Verbindung

mit pulmonaler Hypertonie - bereits präoperativ einen inkompletten RSBL fest. Nach den Untersuchungen von BAEDEKER (4) werden derartige Erregungsausbreitungsstörungen durch rechtsseitige Kammerhypertrophie verursacht. Die Ursache für die Häufung von rechtsseitigen Blockbildern nach Defektverschluß ist sicherlich nicht, wie von GELBAND und MASSING postuliert, allein in der Verletzung der subendocardial gelegenen Purkinje-Fasern bei Ventriculotomien zu suchen; vielmehr lassen sich die nach Atriotomie in 32% auftretenden Blockbilder dadurch erklären, daß der rechte Tawaraschenkel durch seine Nähe zum posterior-inferioren Rand der im membranösen Septum gelegenen Defekte einem hohen Verletzungsrisiko beim Nahtverschluß ausgesetzt ist (57,63,73,78). Nach Ventriculotomien diagnostizierten wir mit 55% fast doppelt so häufig wie nach Atriotomien einen RSBL; dies deutet darauf hin, daß die rechtsseitige Myocardincision das Verletzungsrisiko des Reizleitungssystems entscheidend erhöht. Der Defektverschluß nach Zugang durch die Tricuspidalklappe ist heute in den meisten Fällen möglich, deshalb geben wir in Übereinstimmung mit anderen Zentren (21,38,50,57,64,78) seit einigen Jahren der Atriotomie den Vorzug.

Operationsbedingte Verletzungen des His'schen Bündels mit komplettem AV-Block in der Folge sind selten geworden (CARTMILL (21): 1%; ALLEN (2): 4,1%), wir mußten 4 Patienten (0,9%) wegen dieser Komplikation mit permanentem Schrittmacher entlassen. In 17 Fällen mit passagerem AV-Block 3. Grades kehrte nach Abklingen des posttraumatischen Ödems der Sinusrhythmus spontan wieder.

HALLIDIE-SMITH (38) zeigte 1969 in einer Studie, daß die unmittelbar nach Defektverschluß gemessenen Druckwerte einen verläßlichen Gradmesser des erzielten Operationserfolges darstellen. Vergleichsmessungen, die er 1 bis 8 Jahre nach dem Eingriff durchführte, bestätigten im wesentlichen den damals festgestellten Druckabfall.

Auch wir fanden eine Abhängigkeit zwischen initial erreichbarer Druckerniedrigung und der Langzeitprognose: Von den Patienten, die nach Defektverschluß normale oder nur noch leicht erhöhte Druckwerte aufwiesen, halten sich heute 70% bzw. 62% subjektiv für voll belastungsfähig, alle 7 Patienten mit mittlerem Lungenhochdruck fühlen sich in ihrer Leistungsfähigkeit eingeschränkt. Auch die spätere Abhängigkeit von herzwirksamen Medikamenten bzw. das Auftreten von Rhythmusstörungen nimmt mit der Höhe des postoperativen Druckquotienten zu. 75% bis 88% der Patienten betreiben regelmäßig Sport, allerdings dürfte dabei die persönliche Neigung im Vordergrund stehen und weniger Ausdruck eines guten Allgemeinbefindens sein: Obwohl von den 7 Operierten in Gruppe 2 keiner voll leistungsfähig ist sind 6 von ihnen (85%) sportlich aktiv, von den Patienten ohne pulmonale Hypertonie dagegen nur 75%.
Die in den Tab. 19a bis 19c zusätzlich angegebene Verteilung der präoperativen Druckquotienten macht deutlich, daß der Operationserfolg in hohem Maße vom anfänglichen Lungendruck abhängt. Unsere Untersuchungen deuten darauf hin, daß die unmittelbar postoperativ ermittelte Drucksenkung im umgekehrten Verhältnis zur bereits eingetretenen Schädigung der Lungengefässe steht und Rückschlüsse auf das zu erwartende Langzeitergebnis ermöglicht.
Lange Zeit war der Defektverschluß bei Kleinkindern und besonders bei Säuglingen unter 6 Monaten mit hoher Letalität verbunden (13,24,35,49,52,53,54,70,77). Machte eine rapide Verschlechterung des Allgemeinzustandes einen frühzeitigen chirurgischen Eingriff unumgänglich so entschlossen wir uns zur Bändelung der Pulmonalarterie. Dieses Vorgehen wurde von vielen Autoren (13,21,23,35, 49,52,53,77,87,96) als wirkungsvolle Palliativ-Operation beschrieben, wir wendeten den Eingriff vornehmlich bis zu Beginn der 70er Jahre an - über 70% des hier beschriebenen Krankengutes wurden vor diesem Zeitpunkt operiert.

In allen Fällen war die Operationsindikation durch mehrere der folgenden Faktoren gegeben: rezidivierende respiratorische Infekte, schwerwiegende Gedeihstörungen (Gewicht oder Größe unter der 10. Perzentile), pulmonaler Hochdruck mit einem auf mindestens das Doppelte erhöhten Pulmonalminutenvolumen und chronische Herzinsuffizienz bzw. beginnende Dekompensation trotz intensiver medikamentöser Therapie.
Verglichen mit der hohen Letalität nach Sofortkorrektur im Säuglingsalter (19,23,62) - wir errechneten 30% - lag die Sterblichkeit nach 151 Banding-Operationen bei 12,6%. In der Literatur schwanken die hierfür angegebenen Letalitätsraten erheblich: AGOSTI und SUBRAMANIAN (1) geben 10% an, KÖRFER (62) 18,5% und HOFFMEISTER (48) sogar 24%. McNICHOLAS (71) verwertete alle von 1957 bis 1975 in der Literatur veröffentlichten Ergebnisse und errechnete daraus die durchschnittliche Sterblichkeit nach Bändelung eines isolierten VSD mit 8% und die eines kombinierten VSD mit 19,8%.
Die im Mittel 5 Jahre später erfolgende endgültige Korrektur (48,62,71) war nochmals mit einer Letalität von 5,7% belastet und ergibt eine bisherige Gesamtsterblichkeit von 13,9%, die aber nach Abschluß der noch ausstehenden 97 Operationen etwas höher liegen wird. Todesfälle beim Debanding mit gleichzeitigem Defektverschluß werden von SEYBOLD-EPTING (86) mit 5,1%, von McNICHOLAS mit 7,5% und von HOFFMEISTER mit 10,7% angegeben. Die Ergebnisse anderer Zentren nach zweizeitigem Verschluß differieren stark (McNICHOLAS: 13%; HOFFMEISTER: 17%; COLEMAN: 26,6%; STARK: 28,6%; KÖRFER: 14,7% bei isoliertem VSD), die Divergenz läßt sich wohl zum Teil durch die unterschiedlich strenge Indikationsstellung zum Banding erklären.
Fast regelmäßig registrierten wir nach der VSD-Korrektur in Verbindung mit dem Debanding eine geringfügige Druckerhöhung (siehe Abb. 7, Tab. 2 im Anhang) als deren

Ursache die postoperativ wieder gesteigerte Lungendurchblutung angenommen werden kann.
Mit der Prozedur des Bändelns sind Nachteile und Komplikationen verbunden, die bei einer Sofortkorrektur vermieden werden können: Das Wachstum der Säuglinge bleibt bis zur endgültigen Defektkorrektur - d.h. zusätzliche 3 bis 5 Jahre - verlangsamt. In mehreren Fällen wies die Pulmonalarterie durch die Bandage hervorgerufene Arosionen auf (übereinstimmend mit STARK), in einem Fall durchschnitt das Teflonband die Lungenschlagader, dieser Patient verstarb an der Blutung. Sehr häufig stellten wir auch eine fortgeschrittene Obstruktion im Ausflußtrakt des rechten Ventrikels fest, die somit erforderliche Resektion der hypertrophierten Muskeltrabekel erhöht das Risiko eines postoperativen RSBL (59). Zuweilen erweist sich im Verlauf des Wachstums der Grad der Lumeneinengung als zu stark (71), die resultierende Shuntumkehr mit Cyanose erfordert einen erneuten Eingriff zur Lockerung des Bändchens. Nicht zuletzt ist der Teflonstreifen nach mehreren Jahren in situ häufig nicht mehr oder nur unvollständig zu entfernen (71,86,88), eine zusätzliche Rekonstruktion der a. pulmonalis muß zumeist vorgenommen werden um das Fortbestehen eines Druckgradienten zu verhindern.
Fortschritte in der Operationstechnik sowie die Einführung tiefer Hypothermie mit vorübergehendem Kreislaufstillstand durch HIKASA und später BARRAT-ROYES (5) haben in den letzten Jahren die Indikationsstellung zur Sofortkorrektur im Säuglingsalter entscheidend erweitert. Die Möglichkeit, unter Fortfall der EKZ und der mit ihr verbundenen Schwierigkeiten an einem blutleeren und relaxierten Säuglingsherzen operieren zu können, bringt entscheidende Vorteile mit sich.
Es besteht heutzutage kein Zweifel mehr, daß auch bei Säuglingen mit großem VSD und pulmonaler Hypertonie schwere Gefäßschäden verhindert werden können wenn der operative Eingriff vor Vollendung des ersten Lebens-

jahres erfolgt (1,30,47,78,95). In Veröffentlichungen der letzten Zeit berichten mehrere Autoren über sehr gute Ergebnisse bei Sofortkorrektur im Säuglingsalter: McNICHOLAS: Letalität von 16,6% bei 30 Patienten mit isoliertem VSD im Alter zwischen 2 Wochen und 11 Monaten; BLACKSTONE (14): Letalität 9,1% nach Verschluß von 33 isolierten VSD, Patientenalter zwischen 1 und 24 Monaten; AGOSTI und SUBRAMANIAN: 4,3% Sterblichkeit bei 23 Kindern bis zu 12 Monaten mit isoliertem VSD; BARRAT-BOYES: Von 57 Kindern im Alter zwischen 21 Tagen und 21 Monaten mit teilweise kombiniertem VSD verstarben 5 (8,8%).

Bei einer Unterkühlung um 22°C. wird die sichere Zeitspanne des Kreislaufstillstandes mit 60 bis 70 Minuten angegeben (5). Die hierbei möglichen Komplikationen äußern sich durch plötzliche, meist kurzzeitige Krampfanfälle in den ersten postoperativen Tagen (6,22,78), die jedoch auf medikamentöse Therapie gut ansprechen. CASTANEDA (22) konnte bei keinem seiner Patienten später pathologische Veränderungen im EEG feststellen, auch die Untersuchungen von BARRAT-BOYES deuten auf eine normale intellektuelle Entwicklung dieser Kinder hin.

Unter den gegebenen Umständen scheint uns heute die palliative Bändelung obsolet, als einzige Ausnahme gilt der multiple VSD mit großem Links-Rechts Shunt, bei dem in den ersten Lebensmonaten häufig keine befriedigende Korrektur möglich ist (6,90). Die Indikationsstellung für Kinder mit kleinen oder mittelgroßen Defekten hat sich nicht geändert: Wenn regelmäßige Verlaufsuntersuchungen eine normale oder symptomarme Entwicklung dokumentieren wird die Operation zwischen dem 5. und 6. Lebensjahr vorgenommen. Bis zu diesem Zeitpunkt nehmen viele Defekte an Größe ab, in 10% bis 15% verschließen sie sich spontan.

Liegt im Säuglingsalter ein großer VSD mit schwerem Lungenhochdruck vor, so muß in den ersten Lebensmonaten

die Möglichkeit eines Spontanverschlusses gegen eventuelle Spätschäden der Lungengefässe bei längerem Zuwarten abgewogen werden. Die Tendenz zum Spontanverschluß sinkt mit zunehmendem Alter rasch ab: BLACKSTONE beziffert die Wahrscheinlichkeit eines spontanen Defektverschlusses im Alter von 6 Wochen mit 83% bzw. im Alter von 5 Monaten mit 56%; bei einem $1^1/2$-jährigen Kind beträgt sie nur noch 15%. BLACKSTONE und KIRKLIN haben sich eingehend mit der Frage befaßt, zu welchem Zeitpunkt diese Kinder der operativen Korrektur zugeführt werden sollen um die Wahrscheinlichkeit guter Langzeitergebnisse zu optimieren; sie kommen zu folgendem Schluß: Der Entscheidung liegt als ausschlaggebender Faktor das Ausmaß des Lungenwiderstandes zugrunde. Bei starker Widerstandserhöhung ist die Korrektur zwischen dem 3. und 6. Lebensmonat anzusetzen, bei leichtem bis mäßigem Anstieg entsprechend später, jedoch immer vor Vollendung des zweiten Lebensjahres. Mit einer Wahrscheinlichkeit von 80% bis 90% lassen sich somit befriedigende Langzeitergebnisse, d. h. ein im Normbereich liegender Pulmonalarteriendruck, erreichen. Plötzlicher Verschlechterung des Allgemeinzustandes muß mit einer Vorverlegung des Operationstermines, wenn möglich auf der Grundlage einer erneuten Herzsondierung, Rechnung getragen werden. Wegen der sehr hohen Wahrscheinlichkeit eines Spontanverschlusses in den ersten drei Monaten ist die operative Korrektur in der Regel erst nach diesem Zeitpunkt indiziert.

Durch frühzeitige Diagnostik und Therapie können wir heute die Entstehung irreversibler Lungengefäßveränderungen, die mit einer hohen operativen Komplikationsrate und Letalität sowie stark eingeschränkter Lebenserwartung einhergehen, in der Regel verhindern. Damit läßt sich die Prognose vieler Patienten mit derjenigen gesunder Altersgenossen gleichsetzen.

Zusammenfassung

In vorliegender Arbeit wird über die Ergebnisse von 436 VSD-Operationen berichtet, die zwischen 1959 und 1976 an der Münchner Universitätsklinik durchgeführt wurden. Im Anfangsteil wird auf die Pathophysiologie und das klinische Erscheinungsbild sowie die Kriterien zur Operationsindikation eingegangen.

256 Patienten mit pulmonaler Hypertonie wurden je nach Schwere des pulmonalen Druckquotienten p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ in 3 Gruppen eingeteilt. In 115 Fällen war zusätzlich die Berechnung des Widerstandsquotienten R $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ möglich, auch hier erfolgte eine Unterteilung in 3 Schweregrade. Die Ergebnisse nach 180 Defektverschlüssen ohne pulmonale Hypertonie werden zum Vergleich herangezogen.

Das durchschnittliche Alter unserer Patienten zum Zeitpunkt des Eingriffes betrug $8^1/2$ Jahre, 53% der Operierten waren zwischen 4 und 8 Jahre alt.

Lungendruck und reaktive Gefäßveränderungen werden hauptsächlich von Defektgröße, Ausmaß des Links-Rechts Shunt auf Ventrikelebene und zusätzlichen, hämodynamisch wirksamen Herzanomalien beeinflußt. In jedem zweiten Fall diagnostizierten wir eine Kombination des VSD mit weiteren kongenitalen Vitien.

Bei 54 Verstorbenen errechnet sich eine Gesamtletalität von 12,4%, sie konnte im Verlauf der letzten 18 Jahre von 14,5% auf 6,7% gesenkt werden. Die Frühsterblichkeit steigt - wie auch Komplikationsrate und Rezidivquote - parallel mit dem präoperativen Druckquotienten und beträgt bei Patienten mit isoliertem VSD ohne pulmonale Hypertonie 1%, bei dem Kollektiv mit pulmonaler Hypertonie 11,5%.

Bei 90% unserer Patienten konnten wir durch den Eingriff eine Drucksenkung erreichen, in 60% der Fälle mit präoperativ bestehender pulmonaler Hypertension wurde nach dem Eingriff ein im Normbereich liegender Pulmonalisdruck ermittelt. Die Befragung von 151 Patienten, deren

Operation im Mittel 10 Jahre zurücklag, läßt den Schluß zu, daß der unmittelbar nach Defektverschluß erzielte Druckabfall eine verläßliche Prognose des Langzeitergebnisses ermöglicht.
Die Bändelung der Pulmonalarterie bei 151 Kindern war mit einer Letalität von 12,6% verbunden, für den durchschnittlich 5 1/2 Jahre später erfolgenden Verschluß mit Debanding beträgt die Sterblichkeit 5,7%. Bei 97 noch ausstehenden Defektverschlüssen ergibt sich eine bisherige Gesamtletalität nach zweizeitigem Vorgehen von 13,9%.
Der inkomplette bzw. komplette Rechtsschenkelblock stellte die häufigste postoperative Komplikation dar, dagegen trat ein AV-Block 3. Grades nur in 0,9% der Fälle auf.
Dank verbesserter Operationstechnik und der Anwendung tiefer Hypothermie mit Kreislaufstillstand ist heute auch bei Patienten mit großem VSD und schwerer pulmonaler Hypertonie die Sofortkorrektur im Säuglingsalter möglich. Die palliative Bändelung scheint uns nur noch bei multiplem VSD mit großem Shuntvolumen indiziert.
Um gute Langzeitergebnisse zu erzielen sollte ein hämodynamisch wirksamer VSD vor Vollendung des ersten Lebensjahres verschlossen werden, bei kleinen und mittelgroßen Defekten ohne pulmonale Widerstandserhöhung ist der selektive Verschluß zwischen dem 4. und 6. Lebensjahr indiziert.

Alter	0-1	1	2	3	4	5	6	7	8	9
Jungen	2	0	2	6	16	26	44	19	13	14
davon Verstorbene	2	-	1	1	5	5	4	2	2	0
Mädchen	0	0	4	4	13	17	33	18	23	13
davon Verstorbene	-	-	1	2	0	6	3	1	0	2
Gesamt	2	0	6	10	29	43	77	37	36	27
davon Verstorbene	2	-	2	3	5	11	7	3	2	2
Letalität (%)	100	-	33,3	30	17,3	25	9,1	8,1	5,6	7,4

Alter	10-15	16-20	21-25	26-30	31-35	36-40	über 40
Jungen	41	16	8	7	4	3	3
davon Verstorbene	4	0	1	0	2	1	2
Mädchen	44	19	12	6	5	1	1
davon Verstorbene	3	0	2	1	1	0	0
Gesamt	85	35	20	13	9	4	4
davon Verstorbene	7	0	3	1	3	1	2
Letalität (%)	8,2	0	15	7,7	33,3	25	50

Tab. 1: Gesamtletalität, Alters- und Geschlechtsverteilung bei 436 Patienten (Spättodesfälle eingeschlossen).

	Ersteingriff(Banding)		Zweiteingriff(Verschluß)	
Name	Alter	p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor/nach	Alter	p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor/nach
B.A.	13 Mo.	1,0/0,50	6 J.	0,36/0,40
B.D.	5 Mo.	0,65/0,42	9 J.	0,15/0,22
B.J.	7 Mo.	0,75/0,44	6 1/2 J.	0,22/0,34
B.M.	11 Mo.	0,60/0,50	5 1/2 J.	- /0,25
B.W.	7 Mo.	0,62/ -	4 J.	0,30/0,30
E.P.	10 Wo.	0,85/ -	6 J.	0,23/0,30
G.I.	4 1/2 Mo.	0,65/0,45	6 1/2 J.	0,18/0,20
G.J.	1 1/2 J.	1,0/0,55	6 1/2 J.	0,21/0,25
G.M.	8 1/2 Mo.	0,77/0,60	7 1/4 J.	0,13/0,20
H.K.	6 Mo.	0,60/0,19	6 J.	0,20/0,21
H.M.	9 Mo.	0,92/0,64	6 1/2 J.	0,25/ -
H.M.	1 J.	0,75/0,28	6 J.	- /0,22
H.R.	14 Mo.	1,0/0,66	6 3/4 J.	- /0,20
K.G.	9 Mo.	1,0/0,55	9 1/4 J.	- /0,20
L.T.	9 Mo.	0,75/0,25	9 J.	- /0,26
M.B.	4 Mo.	0,66/0,50	8 J.	0,35/0,40
M.P.	1 J.	0,83/0,40	4 J.	- /0,27
M.R.	7 Mo.	0,83/0,50	6 J.	- /0,20
N.H.	10 Mo.	1,0/0,34	6 1/2 J.	0,40/0,33
P.A.	5 Wo.	1,0/ -	6 1/2 J.	0,42/0,42
P.K.	7 Mo.	0,59/ -	6 1/2 J.	0,15/0,30
R.A.	22 Mo.	0,60/0,44	7 1/2 J.	0,25/0,38
R.F.	7 Mo.	0,56/ -	6 1/2 J.	0,54/0,29
R.I.	2 1/4 J.	0,58/0,40	6 1/2 J.	0,56/0,43

	Ersteingriff (Banding)		Zweiteingriff (Verschluß)	
Name	Alter	p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor/nach	Alter	p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor/nach
R.R.	9 Mo.	0,82/0,60	$6^1/2$ J.	0,40/0,33
Sch.U.	1 J.	0,60/0,25	6 J.	0,25/0,36
Sch.M.	11 Mo.	0,72/0,55	6 J.	0,60/0,31
S.G.	1 J.	0,66/0,50	$6^1/4$ J.	0,56/0,50
W.C.	6 Mo.	0,66/0,45	4 J.	0,13/0,17
W.O.	$1^1/4$ J.	0,60/0,45	$6^3/4$ J.	0,34/ -
W.U.	2 J.	0,70/0,40	6 J.	0,20/0,20
W.T.	4 Mo.	0,58/0,42	5 J.	0,23/0,25
Z.H.	8 Mo.	0,93/0,33	8 J.	- /0,34

Tab. 2: Druckquotient p $\frac{\text{pulm.}}{\text{syst.}}$ vor und nach der Bändelung bzw. vor und nach Defektverschluß mit Debanding bei 33 Patienten, die beide Eingriffe überlebten.

LITERATURVERZEICHNIS

1) AGOSTI J., SUBRAMANIAN S. — Corrective treatment of ventricular septal defect in infancy. J. pediatr. surg. 10, 785 (1975)

2) ALLEN H.D., ANDERSON R.C., NOREN G.R., MOLLER J.H. — Postoperative follow-up of patients with ventricular septal defect. Circulation 50, 465 (1974)

3) ARCILLA R.A., AUGUSTSSON M.H., BICOFF J.P., LYNFIELD J., WEINBERG M., FELL E.H., GASUL B.M. — Further observations on the natural history of isolated ventricular septal defects in infancy and childhood. Circulation 28, 560 (1963)

4) BAEDEKER W. — Die pulmonale Hypertonie. MMW 111, 2004 (1969)

5) BARRAT-BOYES B.G., SIMPSON M., NEUTZE J.M. — Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia with surface cooling and limited cardiopulmonary bypass. Circulation 43+44 (Suppl.I): 25 (1971)

6) BARRAT-BOYES B.G., NEUTZE J.M., CLARKSON P.M., SHARDEY G.C., BRANDT P.W.T. — Repair of ventricular septal defect in the first two years of life using profound hypothermia-circulatory arrest techniques. Ann. Surg. 184, 376 (1976)

7) BARTEL J., MOTSCH K., IWANOFF S., EVERS G. — Drosselung des truncus pulmonalis (Banding-Operation) bei großem Ventrikelseptumdefekt. Untersuchungen 2 bis 4 Jahre post operationem. Paediatr. Grenzgeb. 11, 211 (1972)

8) BECKER A.E., ANDERSSON R.H. — Heart block in repair of ventricular septal defect. J. thorac. cardiovasc. surg. 68, 978 (1974)

9) BECU L.M., FONTANA R.S., DU SHANE J.W., KIRKLIN J.W., BURCHELL H.B., EDWARDS J.E.
Anatomic and pathologic studies in ventricular septal defects. Circulation 14, 349 (1956)

10) BEUREN J.A.
Zur Beurteilung der pulmonalen Hypertonie bei kongenitalen Herzfehlern im Kindesalter. Klin. Paediatrie 184, 1 (1972)

11) BIRCKS W.
Chirurgische Gesichtspunkte der pulmonalen Hypertension. Thoraxchirurgie 14, 521 (1966)

12) BIRCKS W., SATTER P.
Zur Problematik des Rezidiv-Ventrikelseptumdefektes. Thoraxchirurgie 13, 261 (1965)

13) BIRCKS W., REIDEMEISTER CHR.
Results of surgical treatment of ventricular septal defect. Brit. Heart J. 33, 88 (1971)

14) BLACKSTONE E.H., KIRKLIN J.W., BRADLEY E.L., DU SHANE J.W., APPELBAUM A.
Optimal age and results in repair of large ventricular septal defects. J. thorac. cardiovasc. surg. 72, 661 (1976)

15) BLOOMFIELD D.K.
The natural history of ventricular septal defect in patients surviving infancy. Circulation 29, 914 (1964)

16) BLOUNT S.G., MUELLER H., McCORD M.C.
Ventricular septal defect; clinical and hemodynamic patterns. Amer. J. med. 18, 871 (1955)

17) BREUER A., MEYER H., LOOGEN F.
Zur Frage der Behandlung des Ventrikelseptumdefektes in den ersten zwei Lebensjahren. Verh. dtsch. Ges. Kreislaufforsch. 38, 301 (1972)

18) BRUNNER L., HEISIG R., DE VIVIE R., OEVERMANN W., BAUMGARTEN C., HOFFMEISTER H.-E., KIRCHHOFF P.G., RASTAN H., REGENSBURGER D., STAPENHORST K., KONCZ J.
Über den Einfluß des pulmonalen Hochdrucks auf die Ergebnisse des operativen Verschlusses von Ventrikelseptumdefekten. Thoraxchirurgie 20,11 (1972)

19) BÜHLMEYER K.
Die pulmonale Hypertension bei angeborenen Herzfehlern im Kindesalter. Bibl. Paed. 85 Basel (1967)

20) CAMPBELL M.
Natural history of ventricular septal defect. Brit. Heart J. 33, 246 (1971)

21) CARTMILL T.B., DU SHANE J.W., McGOON D.C., KIRKLIN J.W.
Results of repair of ventricular septal defect. J. thorac. cardiovasc. surg. 52, 486 (1966)

22) CASTANEDA A.R., LAMBERTI J., SADE R.M., WILLIAMS R.G., NADAS A.S.
Open-heart surgery during the first three months of life. J. thorac. cardiovasc. surg. 68, 719 (1974)

23) COLEMAN E.N., REID J.M., INAL J.A., STEVENSON J.G.
Ventricular septal defect repair in childhood. Brit. Heart J. 30, 845 (1968)

24) COLEMAN E.N., REID J.M., BARCLAY R.S., STEVENSON J.G.
Ventricular septal defect repair after pulmonary artery banding. Brit. Heart J. 34, 134 (1972)

25) COLLINS G., CALDER L., ROSE V., KIDD L., KEITH J.
Ventricular septal defect: clinical and hemodynamic changes in the first 5 years of life. Am. Heart J. 84, 695 (1972)

26) COOLEY D.A., GARRET H.E., HOWARD H.S.
The surgical treatment of ventricular septal defect: An analysis of 300 consecutive surgical cases. Progr. cardiovasc. Dis. 4, 312 (1962)

27) DAMMAN J.F., McEACHEN J.A., THOMPSON W.M., SMITH R., MULLER W.H.
The regression of pulmonary vascular disease after the creation of pulmonary stenosis.
J. thorac. cardiovasc. surg. 42, 722 (1961)

28) DE VIVIE R., BRUNNER L., DEHME N., HEISIG B., RASTAN H.
Rezidive nach operativem Verschluß von Ventrikelseptumdefekten.
Thoraxchirurgie 21, 50 (1973)

29) DOERR W.
Die Defekte der Scheidewände des Herzens - pathologische Anatomie.
Thoraxchirurgie 15, 530 (1967)

30) DU SHANE J.W., KIRKLIN J.W.
Late results of the repair of ventricular septal defect on pulmonary vascular disease.
In: Adv. cardiovasc. surg. edited by J.W. Kirklin. New York. Grune & Stratton 1973 p. 9

31) EDWARDS J.E.
Functional pathology of the pulmonary vascular tree in congenital cardiac disease.
Circulation 15, 164 (1957)

32) GASUL B.M., DILLON R.F., VRLA V., HAIT G.
Ventricular septal defects. Their natural transformation into those with infundibular stenosis or into the cyanotic or noncyanotic type of tetralogy of Fallot.
J.A.M.A. 164, 847 (1957)

33) GIRROD D.A. et al.
Recent results of two-stage surgical treatment of large ventricular septal defect.
Circulation Suppl. 50, 9 (1974)

34) GODMAN J.M., ROBERTS N.K., IZUKAWA T.
Late postoperative conduction disturbances after repair of ventricular septal defect and tetralogy of Fallot. Analysis by His bundle recordings.
Circulation 49, 214 (1974)

35) GOTSMAN M.S., BECK W., BARNARD C.N., SCHRIRE V.
Haemodynamic studies after repair of ventricular septal defects.
Brit. Heart J. 31, 63 (1969)

36) GRÜBLER CHR., KLAUBE A., NEEF H., PANNWITZ H.-G., PANZER R., WAGNER G., WENZEL K.-P.
Pulmonale Hypertension bei Kardiopathien mit Scheidewanddefekten. Ergebnisse nach operativer Korrektur. Zentralbl. Chir. 97, 946 (1972)

37) HALLIDIE-SMITH K.A.
The long-term results of closure of ventricular septal defect with pulmonary vascular disease. Amer. Heart J. 76, 591 (1968)

38) HALLIDIE-SMITH K.A., HOLIMAN A., CLELAND W.P., BENTALL H.H., GOODWIN J.F.
Effects of surgical closure of ventricular septal defects upon pulmonary vascular disease. Brit. Heart J. 31, 246 (1969)

39) HALLIDIE-SMITH K.A., EDWARDS R.E., WILSON R.
Long-term cardiorespiratory assessment after surgical closure of ventricular septal defect in childhood. Brit. Heart J. 37, 553 (1975)

40) HEATH D., EDWARDS J.E.
The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation 18, 533 (1958)

41) HEATH D., HELMHOLZ F., BURCHELL H., DU SHANE J.W., KIRKLIN J.W., EDWARDS J.E.
Relation between structural changes in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular septal and atrial septal defect. Circulation 18, 1167 (1958)

42) HEATH D., HELMHOLZ F., BURCHELL H., DU SHANE J.W., EDWARDS J.E.
Graded pulmonary vascular changes and haemodynamic findings in cases of atrial and ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. Circulation 18, 1155 (1958)

43) HENRY J., KAPLAN S., HELMSWORTH J.A., SCHREIBER J.T.
Management of infants with large ventricular septal defects. Results with two-stage surgical treatment. Ann. thorac. Surg. 15, 109 (1958)

44) HERZOG H.
Störungen der Respirationsorgane als Ursache der pulmonalen Hypertension.
Thoraxchirurgie 14, 500 (1966)

45) HOFFMAN J.I.E.
Indications for and results of surgery in ventricular septal defects.
Adv. cardiol. 17, 40 (1976)

46) HOFFMAN J.I.E.
Natural history of congenital heart disease.
Circulation 37, 97 (1968)

47) HOFFMAN J.I.E., RUDOLPH A.M.
The natural history of ventricular septal defects in infancy.
Amer. J. cardiol. 16, 634 (1965)

48) HOFFMEISTER H.E., SEYBOLD-EPTING W., STUNKAT R.
Ergebnisse der chirurgischen Zweiphasenbehandlung großer Ventrikelseptumdefekte.
Thoraxchirurgie 24, 508 (1976)

49) HOLLMAN A.
Ventricular septal defect.
Brit. Heart J. 29, 813 (1967)

50) IDRISS F.S., NIKAIDOH H., PAUL M.H., BLUMENSCHEIN S.D., RIKER W.L.
Early repair of ventricular septal defect in infants and young children.
Arch. Surg. 103, 265 (1971)

51) KALLFELZ H.C.
Zur Klinik und Prognose des Ventrikelseptumdefektes im ersten Lebensjahr.
Monatsschr. Kinderheilkd. 117, 143 (1969)

52) KECK E.W.
Pulmonaler Hochdruck und pulmonale Widerstandserhöhung bei angeborenen Herzfehlern.
Der Internist 14, 448 (1973)

53) KECK E.W., MARCSEK Z.
Ventrikelseptumdefekt mit Herzinsuffizienz bei Säuglingen: Operative und konservative Therapie.
Monatsschr. Kinderheilkd. 117, 166 (1966)

54) KEITH J.D., ROSE V., COLLINS G., KIDD B.S.L.
Ventricular septal defect. Incidence, morbidity and mortality in various age groups. Brit. Heart J. 33, 81 (1971)

55) KIRKLIN J.W., HARSHBARGER H.G., DONALD D.E., EDWARDS J.E.
Surgical correction of ventricular septal defect: anatomic and technical considerations. J. thorac. surg. 33, 45 (1957)

56) KIRKLIN J.W., McGOON D.C., DU SHANE J.W.
Surgical treatment of ventricular septal defect. J. thorac. cardiovasc. surg. 40, 763 (1960)

57) KIRKLIN J.W., KARP R.B., BARGERON L.M.
Surgical treatment of ventricular septal defect. In: Gibbon's "Surgery of the chest". London. Saunders Company 1976 p. 1032

58) KLEIN W.
Über die sekundäre pulmonale Hypertonie bei Scheidewanddefekten des Herzens. Wiener med. Wochenschr. 119, 654 (1969)

59) KLEIN W., KRAFT-KINZ J.
Reizleitungsstörungen nach operativen Eingriffen am Ventrikelseptum. Wiener Zeitschr. f. innere Med. 50, 64 (1969)

60) KLINNER W.
Probleme der Korrektur von angeborenen Herzfehlern mit pulmonaler Hypertonie. Thoraxchirurgie 14, 530 (1966)

61) KLINNER W.
Komplikationen von Seiten des Herzkreislaufsystems nach extrakorporaler Zirkulation. Thoraxchirurgie 9, 51 (1961)

62) KOERFER R., HAERTEN K., BIRCKS W., ROTH A., SCHULTE H.D.
Banding und Debanding beim großen Ventrikelseptumdefekt. Thoraxchirurgie 23, 441 (1975)

63) KULBERTUS H.E., COYNE J.J., HALLIDIE-SMITH K.A.
Conduction disturbances before and after surgical closure of ventricular septal defect. Amer. Heart J. 77, 123 (1969)

64) LAUER R.M., ONGLEY P.A., DU SHANE J.W., KIRKLIN J.W.
Heart block after repair of ventricular septal defect in children.
Circulation 22, 526 (1960)

65) LEACHMAN R.D., PEREYO J.A.
Decrease in pulmonary vascular resistance following surgical closure of a ventricular septal defect associated with elevated capillary wedge pressure and severe pulmonary artery hypertension.
Amer. Heart J. 76, 816 (1968)

66) LEACHMAN R.D., DE FRANCESCHI A., RUNGE TH.M., COKKINOS D.V.
Frequency of pulmonary hypertension in patients of differing ages with atrial or ventricular septal defects and patent ductus arteriosus.
Acta cardiologica 26, 480 (1971)

67) LEV M. et al.
The quantitative anatomy of isolated ventricular septal defect.
Amer. Heart J. 81, 315 (1971)

68) DE LEVAL M., TAYLOR J.F., STARK J.
Primary repair of ventricular septal defect in infancy.
Brit. Heart J. 36, 400 (1974)

69) LILLEHEI C.W., COHEN M., WARDEN H.E., ZIEGLER N., VARCO R.L.
The results of direct vision closure of ventricular septal defects in 8 patients by means of controlled cross circulation.
Surg. Gynecol. Obstet. 101, 446 (1955)

70) LINDER F., SCHMITZ W., FREDE M., STORCH H.H., KRUMHAAR D.
Zur Chirurgie des Herzens mit Hilfe des extrakorporalen Kreislaufs.
Langenbecks Arch. klin. Chir. 311, 396 (1965)

71) McNICHOLAS K.W., BOWMAN F.O., HAYES C.J., EDIE R.N., MALM J.R.
Surgical management of ventricular septal defects in infants.
J. thorac. cardiovasc. surg. 75, 346 (1978)

72) MOCELLIN R., BÜHLMEYER K.
Late banding operation in children with ventricular septal defect and pulmonary artery hypertension.
Eur. J. Cardiol. 3, 205 (1975)

73) OKOROMA E.O., GULLER B., MALLONEY J.D., WEIDMANN W.H.
Etiology of right bundle-branch block pattern after surgical closure of ventricular septal defects. Amer. Heart J. 90, 14 (1975)

74) OLIN C., RUHDE U., WALLGREN G.
Ventricular septal defect: a study of its natural course in infancy and childhood. Cardiology 53, 280 (1968)

75) OPKERK D., BOTH A., HAERTEN K., LOGEN F.
Postoperativer Verlauf bei Ventrikelseptumdefekt und ductus arteriosus apertus mit pulmonaler Hypertonie. Verh. dtsch. Ges. Kreislaufforsch. 40, 476 (1974)

76) PARK C.D., NICODEMUS H., DOWNES J.J., MILLER W.M., WALDHAUSEN J.A.
Changes in pulmonary vascular resistance following closure of ventricular septal defects. Circulation 39 Suppl. 193 (1969)

77) REICHART B., KLINNER W., SEBENING F., BÜHLMEYER K.
Die zweizeitige chirurgische Behandlung des Ventrikelseptumdefektes. Bericht über 15 Fälle. Thoraxchirurgie 21, 16 (1973)

78) REIN J.G., FREED M.D., NORWOOD W.J., CASTANEDA A.R.
Early and late results of closure of ventricular septal defect in infancy. Ann. thorac. surg. 24, 19 (1977)

79) RICHTER M.
Die Topographie des Ventrikelseptumdefektes und seine Beziehung zum Reizleitungssystem. Thoraxchirurgie 7, 456 (1960)

80) RUDOLPH A.M.
Circulatory adjustments after birth; effects on ventricular septal defect. Brit. Heart J. 33, 32 (1971)

81) RUSER H.R.
Zum Spontanverschluß des Ventrikelseptumdefektes. Zeitschr. Kreislaufforsch. 61, 510 (1972)

82) SATTER P.
TEPOHL G.
Beziehungen zwischen dem prä- intra- und postoperativen intrakardialen Druckverhalten bei isoliertem Ventrikelseptumdefekt und isolierter valvulärer Pulmonalstenose. Zeitschr. Kreislaufforsch. 61, 510 (1972)

83) SCHMIDT-HABELMANN P., SEBENING F.
Erfahrungen mit der Bändelung der Pulmonalarterie. Thoraxchirurgie 14, 537 (1966)

84) SCHUBEL B., EVERS G., WARNKE H., OLDAG D., BARZ K.
Korrektur des Ventrikelseptumdefektes unter Berücksichtigung der pulmonalen Druckverhältnisse. Zentralbl. Chir. 100, 736 (1975)

85) SEBENING F.
Zur Korrektur des Ventrikelseptumdefektes. Thoraxchirurgie 15, 586 (1967)

86) SEYBOLD-EPTING W., REUL G.J., HALLMAN G.L., COOLEY D.A.
Repair of ventricular septal defect after pulmonary artery banding. J. thorac. cardiovasc. surg. 71, 392 (1976)

87) STARK J., TYNAN M., ABERDEEN E.
Spontaneous closure of ventricular septal defect following pulmonary artery constriction (banding). Amer. Heart J. 79, 548 (1970)

88) STARK J., TYNAN M., ABERDEEN E., WATERSTON D.J., BONHAM-CARTER R.E., GRAHAM G.R., SOMMERVILLE J.
Repair of intracardiac defects after previous constriction (banding) of the pulmonary artery. Surgery 67, 536 (1970)

89) STERNS L.P., INDEGLIA R.A., LILLEHEI C.W.
Clinical and hemodynamic results of ventricular septal closure in infancy. Canadian J. surg. 11, 431 (1968)

90) SUBRAMANIAN S.
Primary definitive intracardiac operations in infants: ventricular septal defect. In: Adv. in cardiovasc. surg. edited by J.W. Kirklin. New York, Grune & Stratton p. 141 (1973)

91) TITUS J.L., DAUGHERTY G.W., KIRKLIN J.W., EDWARDS J.E.
Lesions of the atrioventricular conduction system after repair of ventricular septal defect. Circulation 28, 82 (1963)

92) TURINA M., ROTHLIN M., REAL F., SENNING A.
Wandel in der chirurgischen Behandlung des Ventrikelseptumdefektes. Thoraxchirurgie 22, 273 (1974)

93) UTLEY J.R.
Hemodynamic determinations of risk in pulmonary artery banding. Amer. J. surg. 126, 30 (1973)

94) WAGENVOORT C.A.
Vasoconstriction and medial hypertrophy in pulmonary hypertension. Circulation 22, 535 (1960)

95) WEIDEMANN W.H., DU SHANE J.W.
Course of pulmonary hypertension following surgical closure of ventricular septal defect. Adv. cardiol. 11, 131 (1974)

96) WERTHEIMER M., MOLLER J.H., CASTANEDA A.R.
Pulmonary hypertension and congenital heart disease. Ann. thorac. surg. 16, 446 (1973)

97) ZIADY G.M., HALLIDIE-SMITH K.A., GOODWIN J.F.
Conduction disturbances after surgical closure of ventricular septal defect. Brit. Heart J. 34, 1199 (1972)

Lebenslauf

Am 24. Februar 1951 wurde ich als erster Sohn des Arztes und jetzigen Regierungsdirektors im Ruhestand Gert Ohlendorf und seiner Frau Ursula geb. Schlotterer in München geboren. Nach 4-jährigem Besuch der Volksschule in Vaterstetten, Kreis Ebersberg, wechselte ich 1961 an das humanistische Maximiliansgymnasium in München über. 1970 bestand ich die Reifeprüfung und nahm im Wintersemester des gleichen Jahres das Medizinstudium an der Ludwig Maximilians-Universität in München auf. Im Herbst 1971 legte ich die naturwissenschaftliche und im Frühjahr 1973 die ärztliche Vorprüfung ab. Nach weiteren sieben klinischen Semestern schloß ich dieses Studium mit einem erfolgreichen medizinischen Staatsexamen im Dezember 1976 ab. Seit April 1977 war ich insgesamt 16 Monate als Medizinalassistent in den Krankenhäusern Ebersberg, München-Harlaching und München-Pasing tätig. Im August 1978 wurde mir die Approbation als Arzt erteilt.